

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1934-1935 N° 30

LES CRANIOPHARYNGIOMES

(TUMEURS DE LA POCHÉ DE RATHKE)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Novembre 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André BOUSQUET

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie

Né le 2 Septembre 1908, à LIGNIÈRES (Cher)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1934

LES CRANIOPHARYNGIOMES
(TUMEURS DE LA POCHÉ DE RATHKE)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554202_0062

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1934-1935 N° 30

LES CRANIOPHARYNGIOMES

(TUMEURS DE LA POCHÉ DE RATHKE)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Novembre 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André BOUSQUET

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie

Né le 2 Septembre 1908, à LIGNIÈRES (Cher)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1934

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHE
BARRAL, ROLLET, PIC, CONDAMIN

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PAVIOT.
Cliniques chirurgicales.....	{ SAVY.
	{ TIXIER.
	{ BERARD.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	VORON.
Clinique ophtalmologique	BONNET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	NICOLAS.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	LEPINE (J.).
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND.
Clinique des maladies des femmes.....	VILLARD.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	COLLET.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GAYET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	NOVE-JOSSERAND
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	COURMONT.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	CLUZET.
Chimie biologique et médicale.....	FLORENCE.
Chimie organique et Toxicologie.....	MOREL.
Matière médicale et Botanique.....	MANCEAU.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	GUIART.
Anatomie	LATARJET.
Histologie	POLICARD.
Physiologie	HERMANN.
Pathologie interne	FROMENT.
Pathologie générale et thérapeutique	CADE.
Anatomie pathologique	FAVRE.
Chirurgie opératoire	PATEL.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	ARLOING (F.).
Médecine légale	Etienne MARTIN
Hygiène	ROCHAIX.
Pharmacie et Pharmacologie.....	LEULIER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	MM. THEVENOT (Léon).
Chargé d'un cours d'Embryologie.....	NOEL.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chirurgie expérimentale.....	MM. TAVERNIER.
Stomatologie	PONT.

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
DUMAS	WERTHEIMER	EPARVIER	CREYSSSEL
DUFOURT	GATE	GUILLEMINET	DE ROUGEMONT
DEVIC	DECHAUME	MORENAS	P. RAVAUT
GABRIELLE	BERNHEIM	REBATTU	PIGEAUD
MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REVOL	PONTHUS
ROCHET (Ph.)	CHAMBON	ENSELME	MAZE.
	CIBERT	SEDALLIAN	MORIN, chargé des fonctions d'Agrégé.



EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. LÉPINE, président : DECHAUME, assesseur,
BERNHEIM et P. RAVAUT

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MES PARENTS

Faible témoignage de ma profonde affection et de ma reconnaissance infinie.

A MA FEMME

Je dédie ce travail en témoignage de ma profonde tendresse.

A MES BEAUX-PARENTS

En gage de sincère et respectueuse affection.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOYEN JEAN LEPINE

Professeur de clinique neurologique et psychiatrique

à la Faculté de Médecine de Lyon

Correspondant de l'Institut

Associé national de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

Nous lui exprimons ici nos remerciements profondément respectueux pour le très grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous sommes très fier de pouvoir nous dire son élève et nous nous efforcerons toujours de le justifier.

A MONSIEUR
LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. WERTHEIMER
Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

A MONSIEUR
LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. DECHAUME
Médecin des Hôpitaux
Médaille militaire

En témoignage de remerciements
pour le grand honneur qu'ils nous
ont fait en nous inspirant le sujet de
notre thèse.

Qu'ils daignent trouver ici l'ex-
pression de notre profonde recon-
naissance.

À MONSIEUR
LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNHEIM
Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR
LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. RAVALT
Médecin des Hôpitaux

Hommages respectueux et reconnaissants.

A MONSIEUR LE MÉDECIN-GÉNÉRAL MORVAN

Directeur de l'Ecole de Santé Militaire

Officier de la Légion d'honneur

Respectueux hommage.

A MONSIEUR

LE MÉDECIN-COMMANDANT B. POMMÉ

Professeur Agrégé du Val-de-Grâce

Médecin des Hôpitaux militaires

Chevalier de la Légion d'honneur

Médaille militaire

Dont les conseils bienveillants furent pour nous d'un grand secours durant nos études.

Qu'il daigne trouver ici un faible témoignage de notre vive reconnaissance et de nos très respectueux sentiments.

A MES MAITRES
DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRE
ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON

A MES MAITRES ET CHEFS
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
ET DE L'HOPITAL MILITAIRE DESGENETTES

A MES MAITRES
DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRE
ET DE LA FACULTÉ DE BORDEAUX

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. GIRARD
Chef de Laboratoire à la Clinique Neuro-Psychiatrique

Nous avons trouvé en lui un aide
précieux et toujours dévoué.

Nous le prions d'accepter ici, avec
nos remerciements, nos sentiments
de sincère gratitude.

MEIS ET AMICIS

Dans ce travail, nous nous sommes efforcé de résumer les importants travaux qui ont été consacrés à cette variété particulière de tumeurs hypophysaires que sont les *craniopharyngiomes*, ou *tumeurs de la poche de Rathke*.

Ces tumeurs, plus fréquentes qu'on ne le croit, relèvent uniquement de la neurochirurgie. Le succès opératoire dépend, non seulement d'une technique bien réglée, mais de la précocité du diagnostic.

Il suffit de les connaître pour y penser et les dépister. Nous n'en voulons comme preuve que les observations que nous rapportons ici et qui sont les cinq premiers cas observés en moins de trois ans dans la région lyonnaise, et où le diagnostic fut porté et vérifié par l'intervention.

Nous remercions MM. J. LÉPINE, MOURIQUAND, BERNHEIM de nous avoir permis d'utiliser leurs observations. Ces documents n'ont pu être réunis que grâce à la collaboration journalière de la clinique ophtalmologique (professeur BONNET) et des services radiographiques des hôpitaux.

Nous sommes particulièrement reconnaissants à MM. J. DÉCHAUME et P. WERTHEIMER de nous avoir confié ce travail dont les éléments ont pu être recueillis au cours de leur étroite collaboration neuro-chirurgicale. Ces documents anatomo-cliniques dont deux sont inédits schématisent les craniopharyngiomes.

LES CRANIOPHARYNGIOMES

(TUMEURS DE LA POCHE DE RATHKE)

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

On entend sous le nom de tumeurs congénitales de la poche cranio-pharyngée ou de Rathke, des tumeurs épithéliales le plus souvent kystiques qui se développent aux dépens des restes embryonnaires du tractus pharyngo-hypophysaire.

Ces tumeurs se présentent histologiquement sous le type d'un adamantinome ; aussi certains auteurs ont-ils préféré ce titre. Mais, en fait, comme nous le verrons, toutes ces tumeurs ne correspondent pas à des adamantinomes et nous préférons l'expression de tumeur congénitale de la poche cranio-pharyngée ou de *cranio-pharyngiome* qui ne préjugent pas de sa nature histologique.

On ne confondra pas les *tumeurs de la poche de Rathke* avec les kystes simples de la poche de Rathke qui peuvent se voir chez l'enfant et qui résultent de la dilatation de la fente intermédiaire.

Luschka, en 1860, semble avoir été le premier à en signaler l'existence. Onanoff, en 1892, et plus tard Babinski, en 1900, en ont rapporté les observations

anatomiques. Mais il faut arriver à Erdheim pour que soient, en 1904, différenciées de façon nette les tumeurs développées aux dépens du canal cranio-pharyngé des autres tumeurs de l'hypophyse.

En examinant 50 hypophyses normales, il aurait trouvé un kyste de 4 mm. de diamètre, situé dans la région de l'infundibulum, au niveau du lobe antérieur. Ce kyste était revêtu d'un épithélium stratifié au niveau duquel, après coloration à l'hématoxyline d'Haidenhein, il constate l'existence de ponts intercellulaires qui rappellent en tout point les caractères de l'épithélium stratifié épineux de la muqueuse buccale. Erdheim fait remarquer qu'il est le premier à avoir constaté l'existence d'un épithélium pluri-stratifié de l'hypophyse, malgré les examens extrêmement soigneux de Saint-Rémy, Schönemann, de Coulon, Benda et Thom.

La découverte de l'épithélium buccal non-différencié près du lobe antérieur de l'hypophyse conduit Erdheim à penser que ce sont des inclusions ou des résidus du conduit cranio-pharyngé, et on peut les trouver fréquemment si on les recherche avec souci. En effet, à l'examen de 30 fœtus, il découvrit que 10 d'entre eux présentaient des restes d'épithélium buccal dans la région infundibulaire. Il rechercha alors les tumeurs de l'hypophyse qui avaient été conservées au musée pathologique de Vienne et en trouva 7 étant indiscutablement des tumeurs du conduit.

Il réunit aussi 60 cas de littérature reportés sous des titres variés.

Mackay et Bruce, en 1909, Teutschlaender, en 1914,

Jackson, en 1906, Duffy, en 1920, Frazier en publient de nombreuses observations.

Jackson en fait une courte étude dans *Journal of American Medical Association*. W. G. Duffy, dans *Annals of Surgery*, publie sur les tumeurs du conduit hypophysaire un travail d'ensemble.

Cushing devait apporter à cette étude l'appui de sa haute autorité en matière de tumeurs cérébrales et vulgarisait en France, à la Société de Neurologie d'abord, la notion des tumeurs de la poche de Rathke.

Cl. Vincent, en 1920, enlevait pour la première fois une poche cranio-pharyngée en France et en publiait l'observation à la Société de Neurologie.

Les travaux de Cl. Vincent, de David et Puech, de de Martel, la thèse de Mlle Vogt devaient contribuer à montrer l'allure spéciale de ces tumeurs et la possibilité d'en faire le diagnostic facilement sur radiographie.

Signalons le rapport de Ludo Van Bogaert, au XIII^e Congrès International d'Ophtalmologie de La Haye, en 1929, sur le diagnostic des tumeurs supra-sellaires et en particulier des tumeurs de la poche pharyngienne de Rathke et celui de Cushing au même congrès sur le syndrome chiasmatique d'atrophie optique primitive et d'hémianopsie bitemporale chez les sujets adultes, avec une selle turcique normale.

En 1931, au VII^e Congrès de Pédiatrie de langue française, Clovis Vincent, David et Puech présentèrent un rapport sur le traitement chirurgical des craniopharyngiomes.

Depuis, de nombreuses observations ont été publiées par de Martel, C. Vincent et ses collaborateurs, Roussey, Christophe, Martin, par Lépine, Wertheimer et Dechaume, ici à Lyon.

Tout récemment encore, au moment où nous terminions notre thèse, Puech publiait deux travaux importants sur les tumeurs de l'hypophyse où de nombreuses pages sont consacrées aux craniopharyngiomes.

CHAPITRE II

ÉTUDE ANATOMIQUE ET HISTOGÉNÈSE DES CRANIOPHARYNGIOMES

Les tumeurs de la poche de Rathke, se développant aux dépens des vestiges du tractus pharyngo-hypophysaire, on ne saurait envisager avec fruit leur étude anatomique, sans étudier au préalable le développement embryologique normal de la poche de Rathke.

Cette étude nous donnera la clef de leur situation et de leur constitution histologique.

Embryologie

L'hypophyse apparaît constituée par la juxtaposition de deux diverticules, l'un venu du cerveau intermédiaire, l'autre venu de l'appareil digestif.

Le diverticule venu du cerveau intermédiaire forme-

rait le lobe postérieur de l'hypophyse, l'autre diverticule le lobe antérieur et intermédiaire.

En fait, si l'origine du lobe postérieur ne prête pas à discussion, l'origine du lobe antérieur a été au contraire l'objet de controverses nombreuses.

Luschka admettait que le lobe antérieur provenait d'un diverticule développé aux dépens de la paroi dorsale de l'intestin primitif, diverticule connu sous le nom de poche de Seessel. Le lobe antérieur de l'hypophyse aurait donc une origine endodermique. Mais la plupart des sauteurs et, le premier, Mihalkovicz, en 1847, admet que le premier rudiment de l'hypophyse est constitué par un petit diverticule qui se produit dans la cavité buccale, au point où celle-ci rentre en rapport avec l'extrémité céphalique du tube digestif primitif. La cavité buccale constituée par de l'ectoderme, reste séparée du tube digestif par une membrane pharyngienne. C'est immédiatement en avant de cette membrane, au niveau de l'angle stomodéo-intestinal, que va se produire l'évagination ectodermique qui constitue la poche de Rathke qui formera plus tard le lobe antérieur de l'hypophyse.

L'opinion de Mihalkovicz qui fait du lobe antérieur de l'hypophyse un organe d'origine ectodermique, semble avoir prévalu. Cependant certains auteurs et en particulier Kupffer, admettent que le lobe antérieur de l'hypophyse lui-même a une origine double, aux dépens d'un diverticule ectodermique (poche de Rathke) et d'un diverticule endodermique (poche de Seessel) qui se fusionnent pour donner :

Le premier, les éléments chromophobes, le deuxiè-

me les éléments chromophiles du lobe antérieur de l'hypophyse.

Ces discussions, actuellement un peu bizantines, destinées à fixer la nature exacte du lobe antérieur de l'hypophyse, s'expliquent en réalité par les difficultés qu'il y a à fixer avec certitude la place de la membrane pharyngienne qui limite en ce point l'ectoderme de l'endoderme et, d'autre part, par les variations qui peuvent se présenter suivant les espèces animales qui ont servi à l'étude de la poche de Rathke.

Quoi qu'il en soit de l'origine de la poche de Rathke, chez l'homme, au cours de la 4^e semaine, d'après His, apparaît au niveau de l'invagination buccale, encore séparée de l'intestin céphalique par la membrane pharyngienne, un petit diverticule. Tourneux l'a trouvé chez un embryon de 5 mm. Atwell chez un embryon du 4 mm. 68. Ce diverticule se dirige en haut et en arrière, passe ainsi en avant de l'extrémité antérieure de la corde dorsale qui s'arrête au point d'insertion de la membrane pharyngienne. Mais en même temps que se produit ce diverticule, la membrane pharyngienne se résorbe en partie pour former le voile pharyngien.

Il est assez difficile de préciser la nature exacte de ce diverticule dans la formation duquel intervient vraisemblablement, d'une part, la flexion de plus en plus accusée de la voûte de la cavité buccale, d'autre part, un processus actif de prolifération épithéliale.

La poche de Rathke ainsi formée croît et s'allonge s'abord, puis se dilate en une petite vésicule terminale ou sac hypophysaire.

Le diverticule qu'envoie à sa rencontre le cerveau

intermédiaire ou diverticule infundibulaire, apparaît à ce moment-là seulement, c'est-à-dire après la poche de Rathke. Mais ce développement complet diverticulaire avec un orifice, un trajet et un sac, de la poche de Rathke est transitoire. Tandis que les éléments cellulaires du sac se développent, le conduit et l'orifice vont plus ou moins disparaître, en raison de la formation du squelette crânien.

Les tissus interstitiels embryonnaires qui séparent les vésicules cérébrales du stomodéum se développent, s'épaississent et finissent par séparer le sac hypophysaire de la cavité buccale. Ce tissu interstitiel, plus tard, se transformera en cartilage, puis en os (c'est le sphénoïde). Le sac hypophysaire restera donc intracranien.

La destinée du sac hypophysaire est bien connue, c'est lui qui formera le lobe antérieur de l'hypophyse et le lobe intermédiaire. Par contre, la destinée du pédicule hypophysaire a été pendant longtemps méconnue. On admettait, en effet, qu'en se développant, le squelette de la base du crâne faisait disparaître le tractus pharyngo-hypophysaire en totalité.

Cependant les anatomistes avaient déjà constaté la possibilité de rencontrer sur le squelette crânien l'existence d'un canal très étroit qui, parti du fond de la selle turcique, traverserait de part en part le corps du sphénoïde.

C'est le canal cranio-pharyngien décrit par Landzert en 1868, chez les anencéphales et les microcéphales, ainsi que chez des fœtus jeunes.

On admet qu'il s'oblitére chez l'homme vers le

3^e mois de la vie intra-utérine. Mais il peut persister dans certains cas et même dans certaines espèces animales (en particulier chez le lapin), il est constant. Chez l'homme, Le Double le retrouve 10 fois sur 4.829 crânes d'adultes, Sokolon 11 fois sur 5.281 crânes, Caselli, 12 fois sur 1.300 crânes.

Dans certains cas, il serait même plus fréquent et c'est ainsi qu'Ettore Lévi et Poppi signalent sa fréquence chez les acromégales.

Non seulement il persiste parfois un trajet intra-osseux entre le pharynx et l'hypophyse, mais encore il apparaît à la lumière de travaux récents que le pédicule hypophysaire ne disparaît pas complètement. Suchanck découvre ainsi l'existence d'un cordon plein unissant la muqueuse de la voûte pharyngienne à la glande pituitaire. Chez un enfant de 4 ans, Killian signale la présence de tissu hypophysaire dans la voûte du pharynx ; mais ce sont surtout les travaux d'Erdhein, en 1904, à l'Académie Impériale de Sciences de Vienne, qui montrent que peuvent persister des débuts de tractus pharyngo-hypophysaire. L'un même est constant et se développe après la naissance dans l'épaisseur de la voûte pharyngienne, c'est l'hypophyse pharyngée.

Les travaux d'Hamyro-Araï, de Civalleri, Habersfield et Citelli confirment la constance de l'hypophyse pharyngée et la fréquence des autres hypophyses accessoires.

On a coutume de classer ces hypophyses accessoires en trois groupes :

1^o Tout d'abord, l'hypophyse pharyngée qui est

constante et qui est de beaucoup la plus importante. Elle évolue comme le lobe antérieur de l'hypophyse dont elle représente en dehors du crâne une reproduction microscopique. Elle atteint son plus grand développement chez l'enfant et chez le jeune sujet, tandis que chez l'adulte elle subit une involution histologique avec diminution des éléments hypophysaires vrais, développement des tissus interstitiels, augmentation de la colloïde et pouvant être à l'origine d'un néoplasme.

2° Lorsque il persiste dans le corps du sphénoïde le canal cranio-pharyngien on peut retrouver à son intérieur des éléments cellulaires qui constituent l'hypophyse du canal cranio-pharyngien.

3° Enfin, à l'intérieur de la cavité crânienne, on peut retrouver des groupes cellulaires plus ou moins importants qui sont des vestiges de la poche de Rathke. Ils forment très souvent dans l'épaisseur du feuillet duremérien, au fond de la selle turcique, un amas de cellules qui constituent l'hypophyse accessoire du crâne.

Par suite d'un mouvement de rotation que présente dans son développement le lobe antérieur de l'hypophyse, le tractus pharingo-hypophysaire vient s'insérer non pas au pôle inférieur de l'hypophyse, mais au niveau de la région infundibulaire. Aussi, lorsqu'il persistera des éléments cellulaires, ceux-ci vont pouvoir se grouper en deux endroits : L'un à la face antérieure de l'infundibulum hypophysaire, près de son attache au plancher du III^e ventricule, c'est-à-dire au-dessus de la selle turcique. L'autre dans l'angle formé par la tige pituitaire et le lobe antérieur de l'hypophyse, c'est-à-dire dans la selle turcique.

Ces éléments cellulaires embryonnaires, vestiges du tractus pharyngo-hypophysaire de la poche de Rathke sont à l'origine de dysembrioplasies qui constituent les tumeurs de la poche de Rathke ou du tractus pharyngo-hypophysaire que nous nous proposons d'étudier.

Anatomie macroscopique

On peut se faire une idée de l'aspect macroscopique des tumeurs de l'hypophyse, soit en se reportant aux constatations opératoires, soit à l'aide des constatations nécropsiques, malheureusement encore trop fréquentes en matière de tumeurs de la poche de Rathke.

Ces tumeurs se développent aux dépens des éléments cellulaires vestigiaux se trouvant, comme nous l'avons vu, soit au-dessus de la selle turcique, dans la région supra-sellaire par conséquent, soit dans la loge pituitaire ; elles sont alors intra-sellaires.

Bourguet a discuté pour savoir si ces tumeurs devaient être considérées comme situées au-dessus ou au-dessous de la tente de l'hypophyse.

Les connaissances embryologiques que l'on a, montrent que cette discussion est illusoire et que les tumeurs peuvent naître soit dans l'une ou l'autre des deux positions.

Mais les tumeurs intra-sellaires se développent rapidement, et généralement quand elles se manifestent par des signes cliniques, ont rompu la barrière assez

fragile du diaphragme sellaire, et ont débordé dans la région supra-sellaire.

On sait que cet espace est représenté par un intervalle libre, normalement très minime, qui est limité en haut par le plancher du III^e ventricule représenté par la région du tuber cinéreum et limité en avant par le chiasma optique. En bas, il est bordé par la tente de l'hypophyse tendue entre les deux plafonds des sinus caverneux latéralement, et les deux apophyses clinoides postérieures de la lame quadrilatère en arrière. En avant, la tente de l'hypophyse vient s'insérer sur la lèvre postérieure de la gouttière optique, qui la sépare des apophyses clinoides et du tubercule de la selle.

Cet espace ainsi délimité est traversé par la tige de l'hypophyse oblique en bas et en avant, s'inscrivant parfois sur le bord postérieur du chiasma.

On y rencontre également, latéralement, entourant à une certaine distance la tige de l'hypophyse, l'appareil artériel de l'hexagone de Willis.

Comme l'a montré Favory, les rapports que présente le chiasma optique avec la tige hypophysaire, varient suivant les cas. Il y a des chiasmas à situation antérieure, moyenne, postérieure.

C'est dans cet espace que, tôt ou tard, se trouveront les tumeurs de la poche de Rathke. Elles se présenteront avec des aspects variables suivant leurs dimensions :

Petites, elles peuvent apparaître comme un petit kyste unique, de la dimension d'une noix, soulevant le chiasma que, selon l'expression consacrée, elles sem-

blent porter « sur le dos ». La tumeur apparaît ainsi assez régulièrement sphérique, avec ses parois légèrement nacrées, de consistance ferme.

Au cours de l'intervention, elle se reconnaît généralement assez bien, derrière et sous le chiasma que l'on est parfois, comme l'a montré Cushing, obligé de sectionner pour pratiquer l'exérèse correcte de la tumeur.

Volumineuse, elle se présente généralement sous un aspect plus irrégulier, formant dans son ensemble une masse globuleuse, irrégulière, plus ou moins polykystique. Elle peut atteindre des dimensions considérables, et l'on a rapporté des observations où elle égalait le volume d'une orange ou d'un pois.

Elle est alors très difficile à dégager des formations voisines contre lesquelles elle s'imprime, refoulant fortement le plancher du III^e ventricule, qui est facilement lésé au cours de l'intervention, ou envahissant le III^e ventricule et dans les tumeurs énormes la région hypothalamique.

Dans l'ensemble les tumeurs rathkiennes ont ainsi une évolution surtout supérieure et légèrement postérieure. Bridées par le massif osseux de la selle turcique, elles tendent à s'étendre vers le III^e ventricule, la région sous-optique et la région de la protubérance.

Dans certains cas, la tumeur peut être assez volumineuse pour, non seulement déformer le III^e ventricule, mais oblitérer le trou de Monro et s'accompagner d'une hydropisie des ventricules latéraux.

Vue isolément, la tumeur peut présenter quelquefois un aspect compacte, uniforme, mais le plus souvent,

elle contient en son intérieur des kystes, et la ponction pratiquée soit sur la tumeur en place, en cours d'opération, soit après exérèse, permet de retirer un liquide dont l'aspect est le plus souvent caractéristique. C'est un liquide fluide, huileux, de couleur jaune d'or ou claire et contenant de nombreuses paillettes de cholestérine.

Tantôt, au contraire, les aspects peuvent varier d'une loge kystique à l'autre sur une même tumeur, et se présenter sous la forme d'une matière colloïde, visqueuse, très épaisse, brunâtre ou verdâtre.

Ces kystes ont une paroi épaisse, fibreuse, avec des infiltrations calcaires. Leur paroi interne est rarement lisse, mais le plus souvent hérissée de végétations papilliformes.

Leur paroi est presque toujours le siège de dépôts calcaires pouvant être soit diffusément répartis, soit au contraire englobés en petits amas calcaires, disséminés dans les parois du kyste, ou réunis en une masse unique, dure, muriforme, plus ou moins volumineuse.

Ces kystes sont généralement réunis par une partie solide, compacte, qui peut, comme nous l'avons vu, exister seule et qui se présente avec des consistances très différentes : tantôt rougeâtre, molle, spongieuse et vasculaire, tantôt très dure, calcifiée, exceptionnellement ossifiée.

Sur la table d'autopsie, après ablation des hémisphères cérébraux, on peut se rendre compte des déformations que la tumeur a déterminées sur le massif osseux de la selle turcique.

Dans quelques cas rares, la tumeur née à l'intérieur

de la selle turcique, est restée ainsi dans la loge pituitaire durant toute son évolution. La selle turcique apparaît ballonnée, généralement de façon non uniforme, effondrant en bas le sinus sphénoïdal, en arrière usant la lame quadrilatère et les clinoïdes postérieures.

Dans d'autres cas, la tumeur née au-dessus du diaphragme sellaire, a respecté à peu près intégralement la selle turcique. Le plus souvent, la tumeur est en même temps extra et intra-sellaire, ayant aplati et ouvert largement la selle turcique.

Dans quelques cas, on peut retrouver le vestige du canal osseux pharyngo-hypophysaire. Trenel a vu, dans un cas de tumeur de la poche de Rathke, une dépression cupuliforme de la selle turcique, qu'il considérait comme le vestige du canal pharyngo-hypophysaire.

Dans quelques cas également, la tumeur peut se développer aux dépens des vestiges épithéliaux, à l'intérieur du sphénoïde.

Cushing opérant, par voie sphénoïdale, un malade chez lequel il soupçonnait un adénome de l'hypophyse, découvre dans la paroi du pharynx, s'enfonçant dans le corps du sphénoïde, une volumineuse tumeur dont la structure est celle d'une tumeur de la poche de Rathke.

En résumé, avec Puech, nous croyons qu'*anatomiquement*, les craniopharyngiomes se présentent comme suit :

1° Le plus souvent ils sont suprasellaires d'emblée :
Il s'agit de tumeur de la tige pituitaire :

- a) Lorsqu'ils naissent à la partie supérieure de la tige, tantôt ils se développent vers le haut et obstruent précocement la cavité du troisième ventricule, et tantôt ils se développent vers le bas et compriment bientôt la face supérieure du chiasma.
- b) Lorsqu'ils naissent à l'extrémité inférieure de la tige, ils soulèvent en haut le chiasma et compriment précocement en bas l'hypophyse.

2° Plus rarement, ils naissent à l'intérieur de la capsule hypophysaire et se comportent alors comme une tumeur intra-sellaire à développement supra-sellaire précoce. En effet, d'ordinaire, ils naissent immédiatement sous la tente de l'hypophyse.

3° Exceptionnellement aussi, ils peuvent se développer aux dépens du groupe cellulaire sous-glandulaire et sont alors infra-hypophysaires d'emblée.

4° Il faut savoir enfin que ces points d'origine peuvent être multiples dans le même cas.

Quel que soit le point d'origine, lorsqu'on fait le diagnostic, ces tumeurs sont en général kystiques. Les kystes les plus caractéristiques et les plus habituels contiennent un liquide riche en cristaux de cholestérine. Les parois du kyste sont d'ordinaire bien limitées ; elles sont fréquemment le siège de dégénérescences diverses, dont les plus importantes du point de vue radiologique sont des dépôts de sels calcaires. Par contre, même du point de vue macroscopique, la ligne de séparation entre la partie solide de la tumeur et le cerveau n'est

pas toujours distincte. Notre observation IV en est la preuve.

En se développant, la tumeur a déterminé des lésions des organes avoisinants. C'est surtout le chiasma qui fait les frais du développement intempestif de la tumeur. Il apparaît aplati, surtout au niveau de son bord postérieur, étiré et présente des lésions dégénératives de ses fibres nerveuses.

La tumeur, quoique médiane, peut avoir un développement latéral et atteindre les bandelettes optiques. Nous avons déjà signalé le développement de la tumeur vers le III^e ventricule et la région hypothalamique. Enfin, l'hypophyse elle-même peut présenter des altérations.

Puech a étudié particulièrement les altérations de l'hypophyse dans les tumeurs de la poche de Rathke, et a constaté dans un cas un petit adénome acidophile atypique de la glande.

Même si la tumeur a un développement uniquement supra-sellaire, elle peut déterminer indirectement des lésions de l'appareil hypophysaire par la compression de la tige qui la réunit au plancher du III^e ventricule, ou par les vaisseaux qui vont irriguer la glande.

Certains auteurs, en particulier Trenel, ont pu pratiquer l'autopsie complète d'un de leur malade, et ont constaté qu'il pouvait exister des altérations des autres glandes. Les testicules étaient peu volumineux, mais non atrophiés ; les cellules spermatiques existaient, mais étaient au stade de repos, sans spermatozoïdes quoiqu'il s'agisse d'un individu de plus de 20 ans.

Les cellules interstitielles étaient rares. Il existait une légère sclérose du corps thyroïde, mais pas d'altération des surrénales et du pancréas.

Etude microscopique

Au point de vue histologique, les tumeurs de la poche de Rathke peuvent se présenter avec des aspects différents suivant les cas.

Le plus souvent elles ressemblent aux adamantinomes des mâchoires, d'où leur nom. Elles se présentent comme des tumeurs épithéliales formées de bourgeons papillaires rappelant celles de l'organe adamantin. Ces bourgeons sont limités extérieurement par une assise de cellules palissadiques, analogues aux adamantoblastes.

Les couches des cellules suivantes répondent à une zone intermédiaire ; quant à la partie centrale de la papille, elle est formée de cellules réticulées avec par places des globes cornés et des granulations de kératomyéline.

Frazier et Alpars les appellent des améloblastomes, pour montrer la similitude du type cellulaire avec l'émail (bien que celui-ci n'ait jamais été retrouvé).

Des techniques appropriées montrent à l'intérieur de ces tumeurs une infiltration calcaire diffuse. Enfin ces tumeurs sont souvent très vasculaires et les nombreux vaisseaux capillaires sont à l'origine de petites suffusions hémorragiques.

A côté de ces adamantinomes qui sont les plus fréquents, on peut rencontrer de véritables transformations malignes de cellules épithéliales. Mais en réalité, ces carcinomes rathkiens sont exceptionnels.

Enfin, on peut rencontrer aussi de simples kystes uniloculaires avec un papillome en chou-fleur intrakystique, qui ne sont en fait que des variétés de l'adamantinome.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Clinique neuro-psychiatrique, Professeur J. LÉPINE)

La... Eugène, 51 ans, employé au P.-L.-M., est envoyé à la consultation neurologique en avril et mai 1932, pour somnolence et fautes dans le service.

Pas d'antécédents héréditaires intéressants. Il aurait eu la grippe en 1928. L'interrogatoire est rendu difficile du fait de l'état psychique, mais la femme du malade apprend que marié une première fois, sa première femme est morte de tuberculose pulmonaire, sans avoir eu ni enfant ni fausses couches. Il est remarié depuis un an. Sa femme précise qu'il n'a pas eu de traumatisme récent, mais qu'il aurait eu dans sa première enfance une chute d'un premier étage avec fracture des poignets. Elle précise également que le tic facial droit qu'il présente date de l'enfance.

On reconstitue l'histoire de la manière suivante :

En juillet 1931, gêne de la vision de l'œil gauche, plus marquée dans le champ temporal, car le malade avait fait remarquer que de ce côté il ne voyait pas en dehors. Cette gêne augmenta rapidement.

En février-mars 1932, accès de somnolence dans le travail, ce qui attira des observations de ses chefs. Il est à ce moment normal au point de vue psychique, dit sa femme, mais au réveil il aurait eu des bouffées confusionnelles.

Au début de mai 1932, les crises de somnolence sont plus

fréquentes, l'acuité visuelle baisse. Un ophtalmologiste, vu le 6 mai, aurait constaté l'atrophie papillaire et parlé d'encéphalite léthargique probable.

C'est alors que l'hospitalisation étant décidée à la consultation, les troubles s'aggravent : le malade présente de la confusion mentale, la somnolence est plus marquée, le malade dort en marchant. Ces phénomènes se sont amendés un peu avant l'entrée. La femme du malade est formelle, il n'a jamais eu ni céphalées, ni vomissements, ni vertiges.

A l'entrée à la clinique du Prof. Lépine, le 24 mai 1932, malade apyrétique, sans signes de tuberculose ou de syphilis viscérale. Pas de leucoplasie. Tension à 16/8. Pas de sucre ou d'albumine dans les urines.

Malade au facies inexpressif non aphasique, présentant un certain degré de confusion et des troubles de la mémoire des faits récents.

On est frappé par le tic facial droit, mais l'examen neurologique semble négatif. Pas de troubles pyramidaux ou cérébelleux, pas de troubles de la sensibilité. A peine trouve-t-on le réflexe cutané abdominal plus net à droite qu'à gauche. Seuls les troubles de la vue retiennent l'attention.

L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (D^r Blanc) montre O. D. V. : 1/100 ; O. G. V. = 0. La pupille droite réagit normalement aux deux modes, la gauche est immobile. Pas de paralysie de la musculature externe. Pas de nystagmus. Pas de troubles de la sensibilité cornéenne.

Le champ visuel montre : à gauche, pas de perception lumineuse ; à droite, la suppression de toute perception dans le champ *temporal* et une légère diminution dans le champ nasal inférieur.

Fond d'œil, à gauche atrophie papillaire de type primitif. A droite, atrophie papillaire avec bords papillaires un peu irréguliers pouvant faire penser à un œdème antérieur de ce côté.

RADIOGRAPHIE (D^r Japiot) : face, deux profils, stéréogra-

phies. Il est indiscutable que la partie antérieure de la selle est modifiée, le tubercule a disparu, la selle est allongée en avant. Les apophyses clinoïdes antérieures sont inégales, la gauche est plus effilée, plus mince, plus courte qu'à droite. Epiphyse calcifiée. Pas d'autre calcification.

Ponction lombaire, 27 mai 1932. Tension à l'appareil de Claude : 31, manœuvre de Queckenstedt normale ; cytologie : 1,3 éléments ; albuminorachie, 0,90.

Réaction de Wassermann négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

En résumé, début par des troubles visuels de l'œil gauche, en 1931, installation d'un syndrome chiasmatique prédominant à gauche avec apparition de crises du sommeil et de troubles psychiques, le syndrome d'hypertension intracranienne clinique, oculaire et manométrique étant peu marqué. La radiographie montre des déformations de la partie antérieure et gauche de la selle turcique.

Il s'agit certainement d'une tumeur cérébrale intéressant le nerf optique gauche et la région chiasmatique gauche. Les crises de somnolence impliquent une participation du plancher du III^e ventricule. Les troubles psychiques laisseraient penser à une propagation frontale.

L'absence de calcification fait éliminer la tumeur de la poche de Rathke. Les lésions osseuses font penser à un méningiome du tubercule, l'évolution est plus en faveur, si les dates sont exactes, d'un gliome (astrocytome).

La ventriculographie renseignera sur la direction où s'est développée la tumeur (cornes frontales, III^e ventricule), car l'indication opératoire n'est pas douteuse.

VENTRICULOGRAFIE, 12 juin 1932 (D^r Wertheimer). Les radiographies de profil sont d'interprétation difficile. Mais le cliché occiput contre plaque montre que la corne frontale gauche est refoulée en haut, que la corne frontale droite est refoulée en dehors et surtout que le III^e ventricule est profondément déformé et a un contour irrégulier.

Dans le cliché front contre plaque, le corps ventriculaire gauche est moins clair qu'à droite et surtout le ventricule moyen est déformé en accent circonflexe avec l'épiphyse au sommet.

Il s'agit certainement d'une tumeur de la base développée au niveau de la partie antérieure de la selle turcique dans la région préchiasmatique et chiasmatique gauche refoulant en haut le plancher du III^e ventricule : l'évolution est trop rapide pour le méningiome auquel font penser les lésions osseuses. Elle serait plutôt en faveur d'un astrocytome du plancher du III^e ventricule. Il n'y a pas de calcification pour affirmer la poche de Rathke.

On pense à un méningiome du tubercule de la selle à évolution rapide.

Indication opératoire : transfrontale gauche.

INTERVENTION (D^r Wertheimer, 13 juin 1932).

Anesthésie locale.

On trace un volet frontal antérieur, type Cushing.

Fracture du volet. On amorce le décollement de la dure-mère au niveau du profond orbitaire.

Hypertension modérée. On essaie cependant de ponctionner la corne frontale du ventricule latéral gauche. En introduisant le trocart, on évacue une cavité kystique renfermant un liquide ocre, contenant en suspension des flocons et qui certainement correspond à l'évacuation d'une tumeur kystique. Le décollement dural est poursuivi jusqu'au delà de la petite aile.

La dure-mère est ensuite incisée, le lobe temporal séparé du lobe frontal, ce dernier soulevé, on aperçoit alors la région chiasmatique. Le chiasma et le nerf optique gauche étant refoulés en haut et en avant par une tumeur sous-jacente qui paraît également kystique et renferme des débris jaunâtres qui paraissent de même nature que ceux retirés par ponction.

A ce moment et sans qu'il y ait de manœuvre offensive,

brusque hémorragie artérielle en jet, d'un vaisseau de gros calibre, tandis que des injections intra-veineuses de sérum sont faites par la canule mise en place préalablement.

Reconstitution du volet.

Le malade, dont la tension artérielle était restée excellente, présente une brusque baisse tensionnelle que la thérapeutique fait remonter, mais par contre stertor, coma, puis après la fin de l'intervention, hémiplegie droite et grosse crise convulsive gauche avec attitude de rigidité.

Le malade se calme ensuite, mais pendant quarante-huit heures reste dans un coma hyperthermique avec hémiplegie droite et un état progressivement aggravé.

Décès.

L'examen du liquide prélevé a montré par les analyses physico-chimiques (D^r Chambon) que les cristaux brillants visibles dans le liquide jaune prélevé pendant l'intervention étaient des *cristaux de cholestérine* : on peut vraisemblablement affirmer alors qu'il s'agit d'une tumeur de la poche de Rathke.

AUTOPSIE : Après ablation du cerveau, on se rend compte :

1° Qu'il n'y a pas d'hémorragie intra-durale ;

2° Que la selle turcique présente bien l'aspect vu à la stéréoradiographie : le tubercule a disparu, l'apophyse clinéoïde antérieure gauche est presque détruite, en tout cas plus effilée et plus courte que la droite. L'hypophyse aplatie existe, la tige hypophysaire s'échappait de la tumeur bien limitée qui occupe le plancher du III^e ventricule.

Après formolage du cerveau, des coupes sont pratiquées. Elles montrent qu'il s'agit bien d'une tumeur de la poche de Rathke, du volume d'une grosse noix, à développement antérieur et gauche comprimant le nerf optique gauche et le chiasma, refoulant en haut les noyaux gris, la base antérieure et les nerfs du ventricule latéral aplati. Le III^e ventricule, dilaté, est déformé, son plancher est convexe en

haut comme la ventriculographie l'avait montré, sa partie supérieure est convexe à droite. La tumeur est solide et kystique, un kyste antéro-supérieur gauche a été vidé (c'est celui qui a été ponctionné pendant l'intervention).

L'hémorragie a eu lieu un peu dans la tumeur, mais surtout dans la région des noyaux gris et dans la partie avoisinante du lobe temporal. Il y a un ramollissement hémorragique.

EXAMEN HISTOLOGIQUE n° 338.

Les fragments prélevés montrent la structure classique des tumeurs de la poche de Rathke, leurs cellules d'allure épithéliale en nappes ou avec cavités kystiques à contenu liquide coagulé par le fixateur, les cellules lipophagiques et les cristaux de cholestérine qui expliquent l'aspect du liquide retiré par ponction.

Cette observation est intéressante car, si la localisation avait été donnée exactement, l'absence de calcifications à la radiographie avait fait éliminer le diagnostic de tumeur de la poche de Rathke.

OBSERVATION II

(Clinique neuro-psychiatrique, Professeur J. LÉPINE)

Ma... Lucien, ajusteur, 24 ans.

Le malade est envoyé à la consultation par son médecin comme atteint de troubles nerveux d'origine encéphalitique. Il est hospitalisé dans la clinique du Prof. Lépine, le 25 mai 1932.

Il n'a pas d'antécédents héréditaires. Il a eu, à l'âge de 4 ans, une coxalgie gauche avec abcès et raccourcissement de la jambe. Il y a deux ans, petit traumatisme de la joue gauche. Il aurait commencé à mettre des lunettes à cette époque.

En avril 1931, déception sentimentale à laquelle le ma-

lade et sa famille font remonter tout le mal, car en juillet apparaît une céphalée occipitale intense, avec asthénie qui oblige le malade à interrompre son travail en octobre. *En novembre 1931*, aux céphalées s'ajoutent des vomissements aux changements de position. A ce moment, apparaissent des troubles psychiques avec bouffées confusionnelles, amnésie, affaiblissement mental (le malade urine d'un balcon). A cette époque aussi, la mère aurait remarqué une démarche ébrieuse.

En janvier 1932, apparition d'une maladresse du côté droit. *En mars*, il y a une baisse nette de l'acuité visuelle. *En mai*, le malade tombe deux fois, car il a de la faiblesse de la jambe droite.

Le malade est hospitalisé le 25 mai. Le diagnostic s'oriente assez vite vers celui d'une tumeur cérébrale, car si l'examen viscéral est négatif, il y a des signes neurologiques évidents.

La ponction lombaire montre une hypertension à 37, avec moins d'un élément par millimètre cube et une albuminorachie à 0 g. 30.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (D^r Blanc). 1^{er} juin : O. G. D. V. = 1/2 après correction. Nystagmus égal dans le regard à droite et à gauche. Diplopie au verre rouge latérale homonyme dans le regard à gauche (paralysie du VI^e gauche), *hémianopsie latérale homonyme droite en quadrant supérieur*, avec perception légèrement diminuée dans le quadrant inférieur.

Hypoesthésie cornéenne gauche.

Fond d'œil : œdème papillaire bilatéral au début, peut-être plus marqué à gauche ; à droite, bord nasal de la papille flou, saillant de 1 dioptrie environ, augmentation de calibre des vaisseaux, léger coude sur le bord nasal. A gauche saillie de 2 dioptries, surtout à la partie supérieure, papille plus floue, veines plus dilatées, vaisseaux plus coulés.

L'EXAMEN NEUROLOGIQUE montre un état psychique actuellement normal.

Il y a une diminution de la force du côté droit, une paralysie faciale inférieure droite du type central. Les réflexes tendineux sont plus nets à droite. Il n'y a pas de signe de Babinski. Pas de signes cérébelleux.

Hypoesthésie cornéenne gauche indiscutable avec peut-être hypoesthésie dans le domaine du maxillaire supérieur gauche. Pas de paralysie des nerfs craniens.

7 juin 1932. — EXAMEN O. R. L. (D^r Charachon).

Hypoacousie gauche interne et le labyrinthe postérieur réagit mal du même côté. Il semble s'agir d'une atteinte totale de l'auditif cochléaire et vestibulaire. A droite, réaction normale. Rien au pharynx ni au larynx.

21 juin 1932. (D^r Blanc). — EXAMEN DES YEUX : O. D. G. V. = 1/2.

Pas de modification de l'hémianopsie latérale homonyme droite en quadrant supérieur. Nystagmus dans le regard latéral droit et gauche. Diplopie au verre rouge dans le regard latéral gauche, homonyme, horizontal = parésie du VI^e gauche.

Pupille gauche plus dilatée que la droite ; toutes deux paresseuses à la lumière et à l'accommodation.

Hypoesthésie cornéenne nette à gauche.

Hypoesthésie cutanée dans les territoires du V₁ et V₂.

Pas de modification dans l'œdème papillaire, il semble même qu'il y ait une petite diminution à gauche où l'on voit le bord temporal de la pupille ; saillie de 1 dioptrie à droite et de 2 à gauche.

20 juin 1932. — A la séméiologie précédente, il faut joindre les faits suivants :

- 1°) habitus extérieur : peu de poils aux lèvres, petits seins, adiposité marquée, sens génital plutôt faible ;
- 2°) les urines oscillent entre 1.500 et 2.500 grammes par 24 heures ;

3°) l'olfaction est peut-être moins nette à gauche ;

4°) les radiographies : face, deux profils, stéréo-radiographies (D^r Japiot) montrent une selle turcique normale avec calcification supra et juxta-sellaire gauche au-dessus et en dehors de la lame.

En résumé le diagnostic n'est pas douteux, il s'agit d'une *tumeur cérébrale de la base* avec calcification juxta-sellaire gauche sans syndrome chiasmatique.

a) Elle intéresse l'étage moyen gauche où elle touche la partie antérieure et inférieure du lobe temporal (hémianopsie), le ganglion de Gasser, l'hémi-parésie est due soit à une compression de l'hémisphère, soit à celle du pédoncule gauche.

b) Elle intéresse probablement la région infundibulo-tubérienne.

c) l'atteinte du VI^e, du VIII^e est d'ordre hypertensif, l'anosmie est plus discutable (lésion temporale ?).

La calcification ne laisse de discussion possible qu'entre un astrocytome ou un oligodendrogliome de la partie antéro-interne du lobe temporal gauche à développement vers la ligne médiane, et une tumeur de la poche de Rathke à développement gauche dans l'état moyen.

C'est ce dernier diagnostic qu'on retient avec l'indication opératoire suivante : fronto-pariétale gauche basse, aller le long de la petite aile du sphénoïde vers la partie antéro-interne du lobe temporal.

INTERVENTION 20 juin 1932 (D^r Wertheimer). — Anesthésie locale. On trace un volet pariéto-frontal gauche très antérieur à pédicule inférieur.

Fracture sans incident. Grosse hypertension qu'on soulage par une ponction ventriculaire.

On évacue plus de 20 cm³ sous tension.

On a l'impression que le ventricule latéral est refoulé en haut par une tumeur qui lui est sous-jacente.

Incision de la dure-mère.

Pas d'altération apparente de la zone découverte.

On soulève le lobe frontal en le détachant du lobe temporal et on découvre la petite aile jusqu'à l'apophyse clinoïde antérieure gauche.

Le lobe frontal étant recliné, on ouvre une tumeur kystique située en arrière de l'apophyse clinoïde, au-dessous de la pointe du lobe temporal. Le contenu liquide est jaunâtre, avec des paillettes jaunâtres de cholestérine.

On porte le diagnostic de cranio-pharyngiome.

Aspiration et assèchement de la poche (40 cm³ environ).

L'évacuation de la tumeur a produit un affaissement considérable de l'hémisphère gauche et une disparition de l'œdème.

Suture de la dure-mère. Un drain sous le lambeau qui est suturé comme à l'ordinaire.

Sérum intra-veineux à la fin de l'intervention.

Opération bien supportée.

Somnolence. Signes d'hypertension les 26 premières heures.

Le 9 juillet 1932. — Il n'y a pas eu d'incidents post-opératoires.

EXAMEN OCULAIRE (D^r Blanc). — Occlusion palpébrale normale à droite et à gauche.

Les mouvements oculaires ont une amplitude normale.

Pas de diplopie au verre rouge ; la parésie du VI^e a disparu. Il existe du nystagmus dans le regard latéral droit. A gauche, quelques secousses vite épuisées.

Les pupilles réagissent bien, la gauche est légèrement plus dilatée que la droite.

Sensibilité trigémellaire cutanée et cornéenne normale à droite et à gauche.

Champ visuel. — Etendue normale à droite et à gauche. Le malade voit bouger le doigt dans le quadrant hémianopsique, mais il le voit moins net que dans les autres

quadrants. L'acuité visuelle prise grossièrement semble normale des deux côtés.

Fonds. — Il n'y a plus de saillie papillaire. Les vaisseaux ont un calibre normal et ne sont plus coudés. Seul persiste à droite comme à gauche un léger flou du bord nasal des deux papilles.

Le malade quitte l'hôpital de la Croix-Rousse, le 20 juillet 1932.

Le malade quitte la clinique du Professeur Lépine le 29 juillet 1932.

Le malade se sent bien. L'œdème papillaire a disparu.

La radiographie montre toujours la calcification non déplacée.

27 octobre 1932. — Le malade est revenu se faire examiner pendant quelques jours. Il a eu, il y a deux mois, une céphalée extrêmement violente après avoir passé la matinée au soleil, la tête découverte, pendant le marché. Le médecin lui fit mettre de la glace sur la tête.

Le malade dit aller bien, il marche normalement, se plaint seulement de voir moins bien de son œil gauche.

Examen neurologique négatif. Pas de signes pyramidaux ou cérébelleux, rien au trijumeau. La cicatrice bombe légèrement.

EXAMEN OCULAIRE (D^r Blanc). — O.D.V. 2/3 avec sph. — 1°25. O.G.V. = 1/2 sph. — 0°50.

Champ visuel : avec de petits index blancs de deux millimètres on retrouve le quadrant hémianopsique latéral homonyme droit et supérieur. Avec de gros index, le doigt ou la main, cette hémianopsie n'est plus absolue et les mouvements sont légèrement perçus. Quoique l'acuité visuelle n'ait pas sensiblement baissé, le malade a l'impression de voir plus trouble de son œil gauche.

Les pupilles réagissent bien.

Les mouvements oculaires ont une amplitude normale avec quelques secousses nystagmiformes de faible amplitude dans le regard latéral droit.

Sensibilité trigémellaire cornéenne et cutanée normale à droite et à gauche.

Fonds : Il n'y a plus trace d'œdème papillaire, plus de saillie papillaire, plus de dilatation vasculaire. Les vaisseaux paraissent même un peu rétrécis à gauche. Les deux papilles sont légèrement pâles. Il sera prudent de surveiller l'acuité visuelle surtout du côté gauche.

Le 19 décembre 1932. — Le malade est revu aujourd'hui. Il va bien.

L'examen neurologique est négatif.

Au point de vue oculaire pas de changement : le champ visuel montre toujours une légère encoche, reliquat de l'hémianopsie latérale homonyme droite en quadrant supérieur.

Légère parésie du moteur oculaire externe gauche.

Même aspect du fond d'œil que dans le dernier examen.

Il n'y a plus d'œdème papillaire, mais il y a une légère pâleur des segments temporaux des deux papilles.

Bonne acuité visuelle : $2/3$ des deux côtés.

Le malade sera surveillé régulièrement en vue d'une deuxième intervention ; il est revu le 21 avril 1934, l'état est le même, le malade travaille régulièrement.

Deuxième séjour. — Le malade revient en août 1934 à la clinique du P^r Lépine avec un grand syndrome d'hypertension intracrânienne, un œdème papillaire volumineux, des signes d'irritation pyramidale ; exagération des réflexes tendineux, signe de Babinski, une paralysie faciale droite et des troubles de la parole d'ordre dysarthrique.

31 août 1934. — VENTRICULOGRAPHIE (D^r Wertheimer).

Sans incident. Mais peu après, le malade tombe dans le coma, ne répond plus aux questions. La respiration est normale, le pouls est bon. Après la radiographie on ponctionne les ventricules et l'on retire l'air et le liquide. Le malade ne reprend pas connaissance, il n'avale plus, la température est restée normale.

Décès le 1^{er} septembre 1934, dans la matinée.

Les ventriculographies ont montré : 1^o) qu'il y a des modifications radiographiques de la selle depuis deux ans. La lame basilaire a disparu. On trouve à sa place des calcifications très marquées qui donnent aujourd'hui l'aspect typique des tumeurs de la poche de Rathke, alors qu'il n'en était pas ainsi au cours des premières radiographies faites il y a deux ans.

Les radiographies occiput et front plaque montrent que le système ventriculaire gauche n'est pas injecté. Le troisième ventricule est mal injecté et il semble refoulé vers la droite. Sur les profils le système ventriculaire droit est distendu. Sur le profil, malade couché sur le côté gauche, le troisième ventricule est visible dans la partie postérieure, invisible dans sa partie antérieure et supérieure ; dans sa partie moyenne et supérieure il est distendu et l'on voit à sa partie moyenne et inférieure l'ombre des calcifications. Le profil, malade couché sur le côté droit, n'est pas interprétable. Injection d'air insuffisante.

AUTOPSIE. — 2 septembre 1934. — En enlevant le cerveau on ne trouve rien entre le chiasma et l'hypophyse, mais en arrière de la lame basilaire qui est modifiée dans sa forme, plongeant dans la fosse cérébrale postérieure en passant en avant de la tente du cervelet, on trouve une poche kystique contenant un liquide jaunâtre, assez épais, avec des paillettes de cholestérine. Cette poche descend latéralement le long du bulbe qu'elle refoule à droite.

Petits caillots sous-dure-mériens au niveau de l'orifice de ventriculographie.

Après formolage, le cerveau est examiné. La partie antérieure du plancher du troisième ventricule paraît normale, mais immédiatement derrière la tige hypophysaire apparaît une masse à laquelle fait suite la poche kystique qui descend en avant du pédoncule gauche le long de la protubérance qu'elle refoule en arrière et qui vient jusqu'au

niveau du bulbe refoulant celui-ci à droite et se creusant une niche dans la partie interne de l'hémisphère cérébelleux gauche. Cette poche est limitée par une membrane mince non adhérente et clivable.

Des coupes montrent qu'il existe une hydroisie ventriculaire bilatérale très marquée au niveau des cornes frontales, des cornes occipitales, des cornes temporales même. On retrouve difficilement le troisième ventricule qui semble rejeté en arrière. A noter que la tumeur bombe largement à la partie antérieure dans les cornes frontales, que la tumeur kystique semble occuper par plusieurs kystes tout le troisième ventricule. L'on trouve dans la région temporale gauche les vestiges calcifiés à la partie interne de ce lobe temporal de la poche kystique ponctionnée en 1931 ; il est difficile de savoir si l'hémianopsie était due à une compression de la bandelette ou une lésion du lobe temporal. Il faut signaler que la ventriculographie pouvait prêter à une erreur d'interprétation, l'injection était incomplète et l'on n'a pas dû faire retourner la tête au malade puisque les deux ventricules étaient distendus.

OBSERVATION III

D... Madeleine, 6 ans, est envoyée au D^r Dechaume par le D^r Bujadoux, pour tumeur cérébrale probable.

Pas d'antécédents intéressants. Parents bien portants. Un frère en bonne santé.

Née à terme. Premiers pas à 10 mois. Varicelle à 3 ans. A 4 ans, coqueluche.

C'est en mars 1932, que les parents ont été inquiétés, parce que depuis quelques semaines ils remarquaient que l'enfant cherchait ses objets sur la table et que sa vue baissait.

Des lunettes furent essayées. Des médecins consultés firent un traitement spécifique. Les parents n'ont rien remarqué d'anormal au point de vue de l'audition.

Il n'y a eu ni céphalées, ni vomissements.

La semaine dernière, elle est envoyée au D^r Bujadoux, qui constate une atrophie optique primitive bilatérale et soupçonne une tumeur cérébrale.

La malade est hospitalisée dans le service du D^r Péhu, sur la demande du D^r Dechaume.

A l'entrée le 15 juillet 1932 : Malade apyrétique, de 1 m. 11, pesant 17 kg. 600. Aspect physique normal.

Pas de signes viscéraux d'hérédosyphilis ou de tuberculose.

Cuti-réaction négative.

Bon état général. Psychisme normal. Pas de troubles de la croissance. Pas de modification génitale. Pas d'adiposité anormale. Cécité presque complète, l'enfant reconnaît mal les objets, ne voit pas les doigts, ne perçoit que la différence entre la lumière et l'ombre.

Pas de troubles de la série pyramidale. Pas de troubles de la sensibilité objective.

Pas de nystagmus. Pas de paralysie des nerfs craniens. Pas de troubles de l'équilibre.

Il y a peut-être une légère adiodococinésie à la main gauche et une dysmétrie au membre inférieur gauche, mais cela n'est pas suffisamment net pour faire admettre un léger syndrome cérébelleux gauche.

Les pupilles sont en myosis, mais réagissent aux deux modes.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (D^r Colrat), 15 juillet 1932 : montre une atrophie optique peut-être secondaire. Impossibilité de prendre le champ visuel.

La PONCTION LOMBAIRE, 16 juillet, montre une tension à 15. Avec albuminorachie inférieure à 0 gr. 30, moins d'un élément par millimètre cube. Une réaction de Wassermann négative.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine : 1.000 grammes par 24 heures.

RADIOGRAPHIE (D^r Chassard), 15 juillet : selle turcique ballonnée, avec calcifications intra-sellaires et supra-sellaires, surtout droites. Disjonction des sutures.

Le diagnostic n'est pas douteux : il s'agit d'une tumeur de la poche de Rathke à développement droit.

Une seule indication, malgré l'atrophie optique : l'intervention chirurgicale par voie fronto-pariétale droite.

La malade quitte le service le 17 juillet 1932 et revient en août pour intervention.

INTERVENTION (D^r Wertheimer), 3 septembre 1932. Position horizontale après mise en place d'une canule intra-veineuse. Anesthésie générale kélène-éther. Volet fronto-pariétal droit. Ponction ventriculaire qui évacue une trentaine de centimètres cubes de liquide sous pression.

Incision de la dure-mère. On commence à décoller progressivement l'hémisphère cérébral droit, en séparant le lobe frontal du lobe temporal. On accède ainsi sans difficulté sur la base et on aperçoit la tumeur volumineuse, avec une paroi bleutée sous tension, on la libère progressivement après coagulation de quelques vaisseaux, puis on l'incise. Le contenu est aspiré, il présente l'aspect habituel des tumeurs de cette espèce : jaune ambré, avec cristaux de cholestérine en paillettes.

Après affaissement du cerveau sous l'effet de cette décompression, on peut inciser davantage la poche kystique, libérer doucement la paroi, en exciser une partie, curetter la partie restante.

Vérification de l'hémostase, qui donne toute satisfaction. Suture partielle de la dure-mère. Reconstitution du volet dont on supprime la partie osseuse. Intervention bien supportée. Injection intra-veineuse au cours de celle-ci.

Les suites opératoires ont été bonnes. La température, qui s'était élevée à 38°5, a baissé régulièrement. Aucun

incident. La petite malade quitte le service quinze jours après l'intervention.

EXAMEN HISTOLOGIQUE n° 350.

Plusieurs fragments de la paroi de la poche ont été examinés. Sur les uns, on constate seulement des formations névrogliques avec un feutrage de fibrilles et des astrocytes normaux, comme s'il s'agissait d'une gliose.

Mais sur d'autres, il existe des amas de cellules à caractères épithéliaux, avec évolution épidermoïde et formations de globes cornés.

Il ne s'agit pas d'une tumeur gliomateuse, mais d'un craniopharyngiome ou tumeur de la poche de Rathke.

Le 15 novembre 1932, la petite malade est réexaminée par le Dr Bujadoux. Elle présente toujours une cécité complète, avec une atrophie totale blanche de la papille de type primitif, sans œdème, avec des vaisseaux normaux. Le réflexe photo-moteur est aboli. Les pupilles sont en mydriase prononcée. Le réflexe accommodateur se produit de temps en temps quand on invite l'enfant à fixer sa propre main. C'est la pupille gauche qui se contracte le plus souvent. Pas de paralysie de la musculature extrinsèque, mais les yeux se tiennent habituellement en déviation conjuguée vers la droite. Le regard est ramené difficilement vers la gauche. Pas d'anesthésie cornéenne.

L'examen neurologique est négatif. L'état général est excellent. Pas de céphalée ni de vomissement. Croissance normale. Cicatrice opératoire un peu tendue, mais sans protusion.

Cette observation montre bien la pauvreté de la séméiologie neurologique que l'on cherche habituellement dans les tumeurs cérébrales, lorsqu'il s'agit d'un craniopharyngiome. Il est évident que depuis plusieurs mois, plusieurs années même, probablement une radiographie crânienne aurait permis de faire le diagnostic. Il n'est pas douteux qu'un examen ophtalmologique minutieux (baisse de l'acui-

té, recherche de la décoloration des papilles, examen rigoureux du champ visuel), aurait probablement permis plusieurs mois auparavant de faire le diagnostic de syndrome chiasmatique.

L'image radiographique de ces tumeurs de la poche de Rathke (qui sont souvent des dysembryomes plus que des tumeurs au sens histologique du mot) est caractéristique, car elle présente des calcifications nettement visibles. Ici elles existaient vraiment abondantes, réalisant une image en grenade, remplissant une selle turcique ballonnée et débordant en bouquet dans la région supra-sellaire. Dans la radiographie de face, on les voit déborder dans la région temporale droite.

Il est navrant de n'avoir pu opérer cette petite malade qu'à un stade si tardif, car les risques opératoires n'étaient pas compensés par la promesse d'une récupération de la vision ; la petite malade est toujours vivante.

OBSERVATION IV

Roul... Lucien, 19 ans, de Chambéry.

Pas d'antécédent important. Père tué à la guerre. Une sœur bien portante.

Le premier épisode pathologique remonte à l'âge de 12 ans où il eut de violents maux de tête, des vomissements : on parla de méningite, puis tout rentra dans l'ordre. Mais alors l'enfant ne grandit plus, se mit progressivement à engraisser. Il semble même qu'il y eut à ce moment une baisse de la vue.

Dans les années qui suivirent, les céphalées ne réapparaurent pas, la vision ne se modifie plus, l'enfant put aller à l'école, mais la mère s'inquiéta de son aspect physique : petite taille, engraissement anormal et l'absence de déve-

loppement pileux et génital. Il fut soigné par injections intra-musculaires et extraits endocriniens. Il semble qu'on l'ait considéré comme un hérédospécifique et un hypothyroïdien.

Ces mois derniers, la vue baissa un peu. Envoyé au D^r Michaud, de Chambéry, par son médecin le D^r Regairaz, l'ophtalmologiste constata des signes oculaires qui lui firent penser à une tumeur cérébrale. Une radiographie fut demandée au D^r Robert qui mit en évidence des calcifications juxta-sellaires. Les médecins pensèrent à une tumeur de la poche de Rathke et l'envoyèrent au D^r Dechaume pour confirmation du diagnostic.

Le 6 octobre 1933. — EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (D^r Blanc).
— O. D. V. = 3/50. O. G. V. = 3/50 faible.

Dyschromatopsie centrale au stéréoscope pour les petits index colorés.

Le *champ visuel* a une étendue normale au doigt et avec les index blancs de 3 millimètres des deux côtés. A droite cependant les petits index blancs et les index colorés (bleus, rouges, verts de 1 millimètre) sont moins bien perçus, dans le 1/3 inférieur du champ temporal, tandis qu'ils le sont nettement dans le champ nasal. A gauche, le malade reconnaît un peu mieux la couleur des index dans le quadrant temporal inférieur que dans les trois autres quadrants.

Les pupilles sont sensiblement égales : la droite se dilate un peu plus que la gauche, en chambre noire elles réagissent toutes deux normalement à la lumière et à la convergence-accommodation.

Les mouvements oculaires ont une amplitude normale. Pas de nystagmus. Il ne semble pas exister de diplopie (la baisse visuelle et la dyschromatopsie enlèvent toute valeur à l'épreuve au verre rouge).

Sensibilité cornéenne normale à droite et à gauche.

FONDS. — A droite : papille pâle en voie d'atrophie à bords irréguliers, avec aspect grisâtre, un peu de flou péri-

papillaire. Les vaisseaux sont rétrécis, non coudés sur le bord de la papille, non recouverts d'exsudats. Il est vraisemblable qu'il y a eu de ce côté de l'œdème papillaire, il y a déjà un certain temps.

A gauche, la papille a une teinte un peu jaune cirreuse, ses bords paraissent nets, les vaisseaux sont rétrécis.

Une radiographie du crâne (D^r Lévy), montre un crâne aminci avec une circulation anormale, mais surtout :

1°) une déformation de la selle turcique avec aplatissement de sa portion antérieure, disparition du tubercule de la selle semblant rendre les apophyses clinoides antérieures énormes. Décalcification de la lame basilaire.

2°) Calcifications de petite taille disséminées à la périphérie d'une surface circulaire du diamètre d'une mandarine dont le segment inférieur vient affleurer au niveau de la partie moyenne de la selle, déborde en avant les apophyses clinoides antérieures et en arrière arrive à un centimètre des calcifications épiphysaires.

La radiographie de face vient confirmer les vues latérales et montre que ces calcifications sont situées à gauche de la selle turcique. Le diagnostic d'une volumineuse tumeur de la poche de Rathke est porté sur la radiographie.

L'examen neurologique est complètement négatif en dehors des signes oculaires et du syndrome adiposo-génital classique. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine. Il n'y a pas de polyurie.

Le 24 octobre 1933. — EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (Docteur Blanc). — O. D. V. = 1/4. O. G. V. = 1/20.

Pupilles sensiblement égales, réagissant bien à la lumière et à la convergence-accommodation. Mouvements oculaires normaux d'amplitude. Sensibilité cornéenne normale à droite et à gauche.

Fonds. — O. D. : papille pâle à bords irréguliers, aspect flou, grisâtre, péripapillaire ; aspect d'atrophie post-œdémateuse. Les vaisseaux sont un peu rétrécis.

O. G. : Papille pâle d'une teinte plutôt jaunâtre ; vaisseaux rétrécis : atrophie optique type primitif.

Champ visuel. — Hémianopsie latérale homonyme droite incomplète en quadrant inférieur.

A droite : L'hémianopsie s'arrête nettement sur la ligne médiane, mais ne va pas jusqu'à la partie la plus externe du quadrant temporal inférieur entre 0 et 330 degrés.

A gauche : L'hémianopsie n'est mise en évidence que par l'examen aux index colorés. Le champ visuel a une étendue sensiblement normale pour le blanc (index de 5 millimètres).

Le rouge n'est perçu que dans le quadrant temporal inférieur. Le vert l'est très mal. Il existe pour le bleu un gros rétrécissement nasal intéressant surtout le quadrant inféro-nasal en entier.

Au stéréoscope, à droite : pas de scotome central ; à gauche : scotome central pour tous les petits index vert, jaune, rouge ; le bleu est légèrement perçu.

Il faut signaler enfin une encoche assez importante dans le quadrant supéro-nasal de l'œil droit.

L'état général ne s'est pas modifié, l'examen neurologique est toujours négatif.

En résumé : l'examen permet de supposer qu'il s'agit d'une tumeur supra-sellaire comprimant surtout la partie interne et supérieure de la bandelette optique gauche et se prolongeant peut-être en avant assez loin sur le nerf optique gauche. L'encoche nasale droite est due soit à une extension tumorale, soit plutôt à une compression du nerf optique droit contre le canal optique.

Le diagnostic n'est pas douteux : c'est une tumeur de la poche de Rathke, volumineuse, refoulant largement en haut le troisième ventricule et développée à gauche de la selle turcique.

Indication opératoire fronto-temporale gauche.

INTERVENTION LE 28 OCTOBRE 1933 (D^r WERTHEIMER). — Anesthésie locale, canule intraveineuse. Volet temporo-pa-

riéto-frontal gauche. Fracture du volet jusqu'à la base sans incident. Dure-mère tendue, ponction ventriculaire, liquide sous tension moyenne qu'on évacue. Ouverture de la dure-mère. Refoulement progressif du lobe frontal et temporal en suivant la petite aile du sphénoïde ; on accède ainsi à la base. Découverte du chiasma et de l'origine de la bandelette optique gauche, la région n'est pas altérée en dehors d'une légère modification de la circulation.

On finit par trouver la tumeur en dedans de la bandelette optique gauche plus en arrière. Elle fait saillie en dehors du bord postérieur du chiasma où affleure son pôle inférieur. Celui-ci est surmonté par une artère importante, sans doute l'artère communicante antérieure.

La tumeur est ponctionnée, il s'écoule environ 20 cm³ de liquide citrin ayant l'aspect de celui rencontré habituellement dans les tumeurs kystiques de la poche de Rathke.

Mais pour disséquer la paroi du kyste il faut absolument sectionner l'artère communicante antérieure. Cette section est faite entre deux clips au bistouri électrique. Elle permet de fragmenter les parois de la poche et de les enlever. Mais tout d'un coup sans manœuvre opératoire imprudente, une hémorragie artérielle importante se produit. chute de tension artérielle, sérum intraveineux, transfusion. On parvient à maîtriser l'hémorragie, mais du sang a coulé vers la base. D'autre part les manœuvres nécessitées par l'hémostase ont déclenché une brusque hypertension avec œdème de l'hémisphère gauche. Peu à peu cet œdème rétrocede partiellement. Néanmoins il est impossible de suturer la dure-mère. A la fin de l'intervention l'état du malade n'est pas mauvais, mais il semble persister une hémiparésie droite avec aphasie.

Le soir, température à 38°2. Aphasie. Le lendemain, hyperthermie à 40°. Décès.

L'AUTOPSIE permet bien de vérifier que la portion droite de l'artère communicante antérieure était la cause de

l'hémorragie. Les deux lobes temporaux sont extérieurement d'apparence normale.

Les coupes frontales montrent une énorme tumeur de la poche de Rathke, très kystiques, avec des formations calcifiées. La plus grande partie des kystes vidés de leur contenu citrin sont remplis de sang provenant très vraisemblablement de l'hémorragie opératoire.

L'ablation avait été très incomplète, mais on a l'impression que la ponction des kystes avait entraîné l'affaissement considérable de la tumeur.

La paroi solide de la tumeur est épaisse, elle adhère fortement au plancher du III^e ventricule qui est refoulé en haut et la cavité du III^e ventricule a presque disparu, un prolongement kystique supérieur de la tumeur vient faire même saillie en haut dans le ventricule latéral droit. On a l'impression que toute la région infundibulotubérienne a disparu car les diverses coupes montrent que la tumeur atteint en avant le niveau du chiasma et en arrière s'étend jusque dans la région de l'orifice supérieur de l'aqueduc de Sylvius.

L'étude des coupes frontales met en évidence l'intégrité des lobes temporaux ; par contre la comparaison entre les deux bandelettes est instructive. Celle de droite est normale, celle de gauche est nettement déformée par la tumeur qui arrive à son contact au-dessus et en dedans d'elle ; c'est bien là la cause de l'hémianopsie.

L'étude de la base du crâne montre la déformation de la selle turcique : la partie antérieure présente une concavité transversale antérieure et inférieure : le tubercule a disparu, les apophyses clinoides antérieures semblent allongées, de plus, il y a une asymétrie nette de l'orifice interne des deux canaux optiques et le nerf optique droit paraît aplati et coudé sur le bord externe du canal. Enfin dans cette selle turcique déformée nous avons trouvé une hypophyse aplatie de haut en bas, mais en dehors de cette déformation, elle

est de taille considérable et d'apparence macroscopique normale.

EXAMEN HISTOLOGIQUE N° 454. — L'étude des fragments prélevés au cours de l'intervention montre la structure classique des crano-pharyngiomes avec les aspects épithéliaux rencontrés dans les tumeurs de la poche de Rathke.

OBSERVATION V

(Clinique médicale infantile du Professeur MOURIQUAND)

P... Simone, 13 ans, est envoyée dans la clinique du P^r Mouriquand par le D^r Bernheim, avec le diagnostic d'hypertension intracranienne ; signes de localisation basale : accès de somnolence, polyurie et polydypsie.

Pas d'antécédents intéressants. Bien développée jusqu'à 5 ans. A ce moment elle aurait eu une diphtérie et les parents ont remarqué depuis un arrêt de la croissance et du développement. Vers 10 ans, les troubles persistants elle est vue par le Professeur Mouriquand qui ordonne des extraits glandulaires. Elle grandit un peu, gagne 7 centimètres, puis, nouvel arrêt de croissance.

Le 17 avril 1934 apparaissent des maux de tête survenant par intervalles, présentant des paroxysmes, siégeant surtout au front et à l'occiput, apparaissant de préférence après les principaux repas. Au cours des paroxysmes il y a parfois, au moment du syndrome douloureux céphalique violent, une crise accompagnée de perte de connaissance, de trismus, puis de vomissement, mais jamais ni morsure de la langue ni émission d'urine.

En dehors des crises, l'enfant est triste, maussade, se tasse dans un coin, ne joue plus, reste somnolente. La nuit elle ne peut dormir, elle a des cauchemars terrifiants. Elle présente en outre une polydipsie et une polyurie marquée.

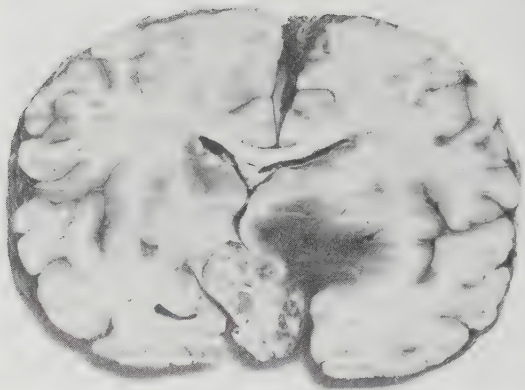


FIG. 1. OBS. I. — *Craniopharyngiome sans calcifications.*

La tumeur est solide avec de petits kystes. Noter l'hémorragie qui s'est produite au cours de l'intervention. La tumeur a refoulé le plancher du III^e ventricule, déformant la cavité ventriculaire sans l'envahir.

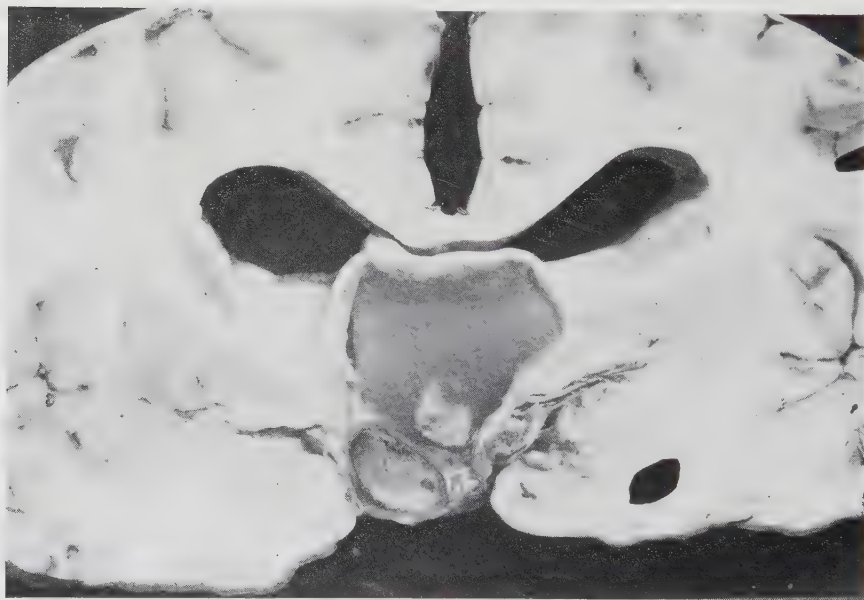


FIG. 2. OBS. II. — *Craniopharyngiome avec calcifications.*

La tumeur en grande partie kystique a refoulé en arrière le III^e ventricule. Remarquer à gauche les vestiges du kyste à parois présentant des calcifications et ponctionné 24 mois avant l'apparition des troubles qui ont entraîné la mort sans que l'on ait pu réintervenir.

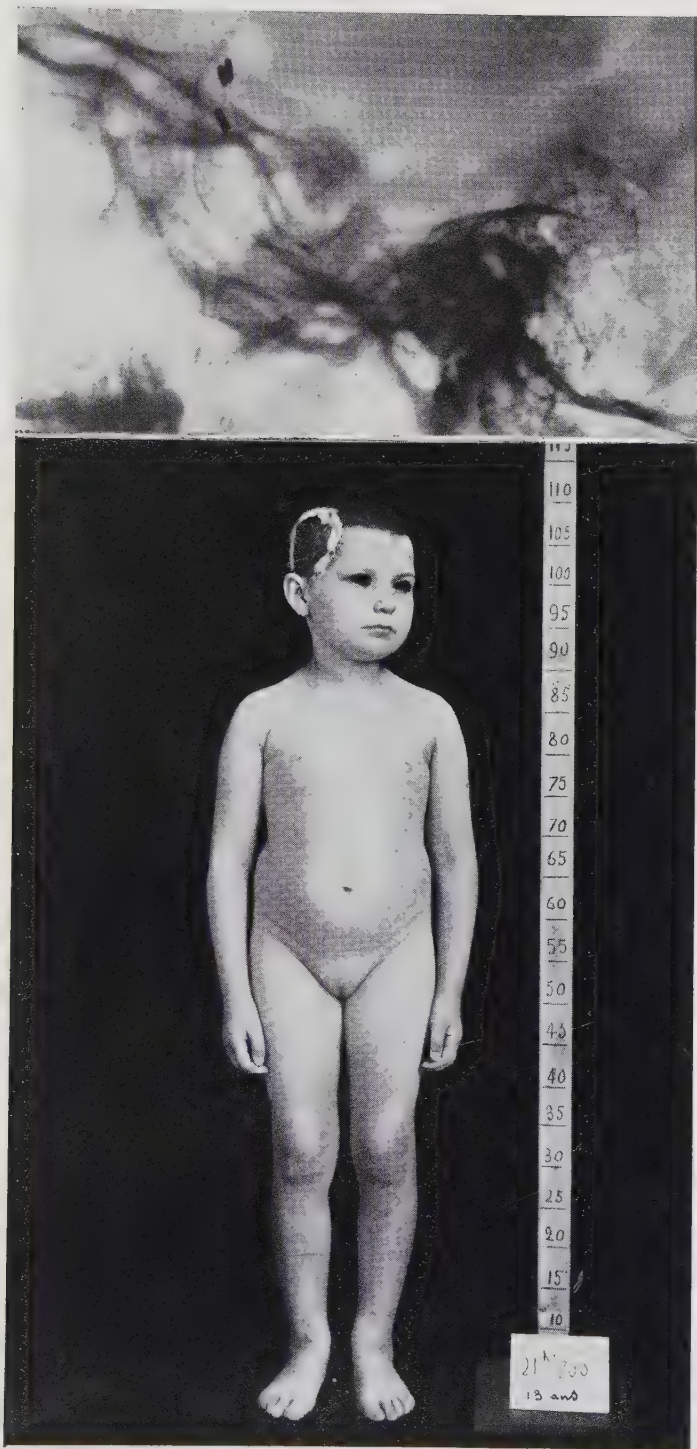


FIG. 3. OBS. V. — *Craniopharyngiome avec calcifications intrasellaires.*

Pa..., 13 ans. Nanisme hypophysaire.

Ponction d'un kyste. Les calcifications de la paroi persistent après l'intervention.

A l'examen. — Enfant de 1 m. 11, pesant 21 k. 500 ; elle est petite et grassouillette, mais sa stature ne correspond pas à son âge. Elle n'est pas formée. Elle répond bien aux questions posées. Paraît éveillée. L'examen général est négatif. L'examen neurologique est négatif.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. Leur taux oscille de 1.500 à 2.300. La glycémie est à 1 gr. 40. La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

Un examen oculaire (D^r Bussy) donne les résultats suivants :

Pas de paralysie oculaire extrinsèque ; pas d'hémianopsie. Atrophie optique bilatérale incomplète avec contours papillaires flous et grosses veines, par conséquent probablement post-œdémateuse.

RADIOGRAPHIE (D^r Contamin). — Calcification intrasellaire et suprasellaire avec atteinte des clinoides postérieurs.

Le diagnostic de tumeur de la poche de Rathke n'est pas discutable.

29 mai. — Numération globulaire : GR : 4.340.000. Polynucléaires neutrophiles : 69 %. Lymphocytes : 27 %. Grands mononucléaires : 4 %.

15 juin 1934. — EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE (D^r Blanc). — O. D. V. = 1/4. O. G. V. = 2/3, pupilles égales réagissant normalement.

Léger strabisme convergent de l'œil droit peut-être congénital, car il annihile l'image droite. Limitation de l'abduction de l'œil droit ; celle de l'œil gauche est aussi légèrement limitée.

Fonds d'œil : à gauche œdème de 5 à 4 dioptries, papille un peu pâle. A droite papille plus pâle avec moins d'œdème (2 à 3 dioptries).

15 juin (D^r Bonnamour). — *Champ visuel* : enfant docile et attentive répond bien. On peut des deux côtés déceler la tache aveugle.

O. G. : Champ visuel normal d'étendue et sans scotome pour le blanc, les couleurs.

O. D. : Champ visuel normal d'étendue et sans scotome vrai pour le blanc et les couleurs, mais l'enfant signale d'elle-même, et ceci très nettement, pour les couleurs bleu et rouge qu'elle voit tout à fait, moins bien dans le quadrant temporal inférieur et dans celui-ci elle voit mieux à la périphérie que dans le centre, réalisant ainsi une sorte de scotome où la vision ne serait pas nettement abolie, mais diminuée.

En résumé, pour le D^r Dechaume, le nanisme avec syndrome adiposo-génital, le trouble du métabolisme de l'eau, les calcifications de la selle turcique font porter le diagnostic de *tumeur de la poche de Rathke*, avec hydropisie ventriculaire récente.

Les signes ophtalmologiques montrant l'absence d'hémianopsie, font poser la question d'œdème sur atrophie primitive et permettent de penser à l'atteinte du nerf optique droit.

Si la tumeur est dans la selle, elle est aussi suprasellaire, peu large, puisqu'elle respecte les bandelettes et probablement développée vers le 3^e ventricule dont le plancher doit être refoulé vers le haut.

Voie pariéto-temporale droite (indications sur les signes oculaires car la radiographie de face ne montre pas nettement les calcifications).

INTERVENTION LE 16 JUIN 1934 (D^r Wertheimer-Mansuy). — Position dorsale. Anesthésie générale discontinuée au Schleich.

Volet temporo-pariéto-frontal droit, aussi antérieur que possible. Grosse hypertension, qu'on diminue par ponction du ventricule latéral droit : le liquide sort sous forte tension.

On peut alors ouvrir la dure-mère, récliner l'hémisphère droit, en s'efforçant de passer le long de la petite aile, entre le lobe temporal et le lobe frontal. On a beaucoup de difficulté, parce que le refoulement cérébral est imparfait. On parvient cependant à découvrir la bandelette olfactive, puis le nerf optique et enfin le chiasma.

En arrière de celui-ci, et en dedans de la bandelette optique droite, on aperçoit la saillie violacée d'une tumeur, qu'on s'efforce de ponctionner.

De premières tentatives ne ramènent pas de liquide : on se demande s'il ne s'agit pas d'une tumeur solide. On renouvelle les tentatives et on finit par recueillir le liquide ambré, semé de paillettes de cholestérine, qu'on trouve habituellement dans les poches de Rathke. Mais la recherche du kyste a été longue : la poche est certainement petite ; aussi s'abstient-on d'en pratiquer l'ablation. On se contente de l'affaissement provoqué par l'évacuation du contenu. Hémostase satisfaisante. Pas de lésions corticales importantes. Suture de la dure-mère et réapplication du volet. Au cours de l'intervention, 500 sérum I. V. et transfusion de 200 gr.

SUITES OPÉRATOIRES. — Suites fébriles, pendant plusieurs jours ; température à 39° en plateau ; somnolence, mais sans autres incidents notables.

Le 25 juin 1934. — Température à 37° le matin, et 38° le soir, depuis trois jours.

19 juillet 1934. — La petite malade quitte le service. Les suites opératoires ont été assez agitées. Pendant une semaine la température est restée autour de 39°, avec des phases de somnolence très marquées. Puis tout a fini par rentrer dans l'ordre et le 25 juin 1934, la petite malade était apyrétique. Très rapidement, elle pouvait se lever, elle était autorisée à quitter le service le 19 juillet 1934.

Ce jour-là, le D^r Blanc pratique l'examen ophtalmologique qui donne les renseignements suivants :

O. D. G. V. = 1/3 sans correction.

Le champ visuel présente un léger rétrécissement, dans toute la partie inférieure à l'œil gauche. Pupilles en mydriase. Motilité oculaire normale sans diplopie.

Fond d'œil : à droite, papille sensiblement normale, un peu pâle avec vaisseaux un peu grêles.

A gauche, papille plus pâle, jaunâtre, à bords un peu flous, avec vaisseaux, les artères surtout, un peu grêles.

25 juillet 1934. — O. D. G. V. = $1/2$. Le rétrécissement intérieur du champ visuel de l'œil gauche est net. Même aspect du fond.

14 septembre 1934. — La petite malade revient à la visite. Elle va tout à fait bien. Elle a grandi de 3 centimètres. L'examen neurologique est négatif. Mais l'examen ophtalmologique (D^r Blanc) donne les résultats suivants:

O. D. V. = $1/2$. O. G. V. = 1.

Champ visuel normal d'étendue. Pupilles sensiblement égales. La gauche réagit cependant un peu moins bien à la lumière. Mobilité oculaire normale. Sensibilité cornéenne normale.

Les papilles sont pâles dans leur ensemble à bords nets bordés de pigments. Le calibre des vaisseaux est sensiblement normal.

La radiographie pratiquée montre que la calcification intrasellaire n'a pas été modifiée par l'intervention.

CHAPITRE IV

ÉTUDE CLINIQUE

Les tumeurs de la poche de Rathke sont des tumeurs relativement fréquentes.

Cushing, en 1922, en rapportait 35 cas et, en 1930, en rapportait 44, vérifiés histologiquement.

Beckmann et Kubi en rapportent 16 observations.

Vincent, David et Puech rapportent 12 observations de la poche de Rathke.

Dery en cite 47 cas.

Nous rapportons ici 5 observations réunies à Lyon pour une période de 3 ans environ : dans les 5 cas, le diagnostic fut porté et vérifié par l'intervention.

Vogt, chez l'enfant seulement, a pu en réunir 4 cas.

Le nombre des observations publiées est tel actuellement qu'on ne saurait les réunir toutes. Mais on peut se rendre compte de la fréquence de ces tumeurs en les comparant aux autres tumeurs de la région hypophysaire.

Cushing évaluait à 1 poche de Rathke pour 5 adénomes, la proportion qu'il avait observée en 1922.

Dery, dans une de ses statistiques de 170 cas de

tumeurs de la région chiasmatique, constate 47 poches de Rathke pour 54 adénomes.

- 16 méningiomes supra-sellaires,
- 13 méningites séreuses,
- 4 tumeurs du III^e ventricule.
- 3 anévrysmes,
- 1 angiome,
- 2 cholestéatomes,
- 1 méningiome de la fente sphénoïdale:

Mais ces proportions prennent une valeur beaucoup plus considérable si on cantonne la statistique aux tumeurs infantiles. Les 4 observations de Mlle Vogt sont prises dans 30 observations de tumeurs cérébrales en général, et Cushing, en 1922, faisait remarquer que, sur 154 tumeurs infantiles, il avait rencontré 20 tumeurs de la région hypophysaire dont 18 étaient des tumeurs de la poche de Rathke et 2 des adénomes.

Les tumeurs de la poche de Rathke sont, en effet, surtout fréquentes chez les enfants, dans les deux premières décades de la vie, comme le fait remarquer Cushing, alors que les adénomes hypophysaires sont exceptionnels avant 20 ans.

Cependant on ne saurait limiter à l'enfance et à l'adolescence les tumeurs de la poche de Rathke et Cushing en partie qui insiste pourtant beaucoup sur leur début dans l'enfance, rappelle 3 observations de tumeur de la poche de Rathke constatées entre 50 et 60 ans. De telle sorte que si on peut dire qu'une tumeur de la région hypophysaire avant 20 ans est à peu près certainement une tumeur de la poche de Rathke, chez l'adolescent et l'adulte, l'âge ne permet en aucun cas d'éliminer le diagnostic de craniopharyngiome.

Début clinique

Le début clinique de l'affection remonte le plus souvent à l'enfance. Il se fait de façon très variable, suivant les cas et on pourrait multiplier presque à l'infini les différents modes de début qu'on peut observer.

Cependant, d'une façon plus générale, ceux-ci peuvent se présenter surtout :

Soit d'une façon progressive et insidieuse,

Soit au contraire d'une façon brutale et presque dramatique.

Le plus souvent le début est assez progressif, assez lent, le malade et l'enfant viennent consulter pour des céphalées plus ou moins marquées, permanentes, avec des paroxysmes, localisées aux tempes parfois unilatérales à cette période. Quelquefois, au moment des crises céphalalgiques très violentes, celles-ci peuvent s'accompagner de vomissements. Mais ceux-ci sont moins fréquents que dans les autres formes de tumeurs cérébrales.

En interrogeant l'enfant, il reconnaît assez fréquemment une baisse d'acuité visuelle. Par ailleurs, on est frappé de l'aspect infantile qu'il présente. Il est très en retard pour son âge.

Quelquefois, d'ailleurs, ce sont surtout pour ses troubles dystrophiques que l'enfant est amené au médecin et il faut savoir songer, devant ces hypotrophiques, à la possibilité d'un syndrome hypophysaire.

Quelquefois aussi, mais beaucoup plus rarement, le début de l'affection est encore plus masqué. C'est un

épileptique que l'on amène, épileptique généralisé pour lequel on sera loin de songer au premier abord à une possibilité d'une tumeur sellaire.

Dans d'autres cas enfin, c'est à l'occasion de crises narcoleptiques pouvant simuler l'encéphalite épidémique que l'on devra songer à la possibilité de ces tumeurs.

Enfin, parfois, c'est le spécialiste et en l'occurrence l'ophtalmologiste que le malade est venu consulter pour une baisse d'acuité visuelle et qui pratiquant, suivant les conseils de Cushing, systématiquement un examen périmétrique, constatera une hémianopsie bitemporale qui dirigera le malade vers le neurologue.

Mais quelquefois le début clinique se fait de façon brutale, presque dramatique.

Enfant jusque-là bien portant qui présente brusquement sans raison des maux de tête violents, des vomissements voire même le signe de Kernig, et au premier abord on songe à une méningite tuberculeuse dont on cherche la confirmation dans une ponction lombaire. Mais celle-ci s'avère entièrement négative et l'évolution par surcroît se fait vers l'amélioration et même la guérison apparente au bout d'une quinzaine de jours, obligeant de nouveau à poser le problème diagnostic.

On ne saurait trop insister sur les différentes modalités de début de ces tumeurs de la poche de Rathke. En effet il importe, là autant que dans toutes les tumeurs cérébrales, de faire un diagnostic précoce et de songer aux tumeurs de la poche de Rathke devant un malade, surtout un enfant, qui présente des céphalées que rien n'explique, un infantilisme évident avec par-

fois tendance à l'obésité de type très sépcial, des syndromes hypophysaires, devant un retard du développement sexuel, devant des crises narcoleptiques. Il faut songer à la possibilité de ces tumeurs dont on peut faire à ce moment le diagnostic par examen ophtalmologique précis et par radiographie pratiquée dans de bonnes conditions.

Les tumeurs de la poche de Rathke sont opérables, extirpables en entier, surtout à cette période, et des diagnostics précis, faits à temps, amélioreront grandement les statistiques chirurgicales de ces tumeurs.

Etude séméiologique

Les tumeurs de la poche de Rathke empruntent leur séméiologie à toute une série de cadres cliniques que l'on peut grouper avec Puech en :

- 1° Syndrome ophtalmologique.
- 2° Syndrome dystrophique de perturbation des fonctions hypophysaires.
- 3° Syndrome de perturbation des fonctions hypothalamiques.
- 4° Signes radiologiques.
- 5° Syndrome d'hypertension intracrânienne.
- 6° Syndromes rares et anormaux.

Nous étudierons successivement chacun de ces syndromes. Il est évident qu'on ne saurait demander tout au moins à une période de début où le diagnostic doit être fait, que cette séméiologie soit au grand complet

pour faire un diagnostic dont la nécessité s'impose. Les troubles que l'examen met en évidence sont apparus de *façon primitive*, souvent *sans ordre chronologique précis* : ils se classent dans les syndromes que nous allons décrire maintenant, mais selon les cas, l'un ou l'autre sont prédominant ou premier en date.

Syndrome ophtalmologique

L'étude des troubles visuels dans le syndrome chiasmatique a été faite par de nombreux auteurs, en partie par Favory dans sa thèse de 1926, elle a été étudiée dans les tumeurs de l'hypophyse par de nombreux auteurs, en particulier dans le mémoire de Pierre Marie, de Lapersonne, de Cautonnet et dans les travaux de Cushing, enfin plus récemment dans les mémoires de Bollac dans le rapport au XIII^e Congrès International d'Ophtalmologie à La Haye.

L'étude de signes ophtalmologiques que l'on rencontre dans les tumeurs de la poche de Rathke sont calqués sur ceux des tumeurs hypophysaires, elles ont été étudiées en particulier par Van Bogaert.

On sait que souvent les troubles de la vision constituent le premier symptôme de l'affection des malades venant consulter pour une baisse d'acuité visuelle. Mais le fait qui importe est l'examen périmétrique et c'est le grand mérite de Cushing et Walker d'avoir insisté sur la façon dont doit être pratiqué cet examen chez ces malades.

Les altérations du champ visuel sont en effet souvent minimales au début, portant uniquement sur les couleurs .

et passent inaperçues du malade et exigent pour être reconnues un examen systématique.

On peut noter soit une hémianopsie bitemporale qui représente l'aspect presque de règle dans les tumeurs sous-chiasmatiques, soit une hémianopsie homonyme, ce fait est très rare ; soit des scotomes annulaires dont l'importance au début est considérable.

Cushing a montré que le fait important était représenté surtout par l'évolution de l'hémianopsie bitemporale et en décrit huit étapes :

1° Au début, dans le quadrant temporal supérieur, déformation du champ visuel pour la couleur, avec assez fréquemment scotome paracentral relatif ou absolu sans signes fonctionnels.

2° Encoche dans le quadrant supérieur pour le blanc.

3° Hémichromatopsie bitemporale complète avec quadrant supérieur pour le blanc.

4° Hémianopsie complète pour le blanc et la couleur.

5° Rétrécissement du champ visuel par le bas.

6° Perte de vision colorée dans tout le champ visuel. Le champ visuel au blanc restant conservé dans le quadrant nasal.

7° Limitation du champ visuel au blanc à petite encoche dans le quadrant nasal.

8° Cécité absolue.

L'acuité visuelle est diminuée parallèlement. Elle est de :

1/2 dans la 2° étape,

1/3 dans la 3° étape,

1/10 dans la 4^e étape,

1/20 dans la 5^e étape,

1/40 dans la 6^e étape.

Elle est pratiquement nulle dans la 7^e étape.

Pour être schématique, cette description de Cushing est vraie dans ses grandes lignes ; cependant il importe d'y apporter pour les tumeurs de la poche de Rathke certaines modifications.

En effet, celles-ci peuvent se développer soit aux dépens du groupe épithélial inférieur et exercer alors une pression sur le chiasma en dessous et en avant, analogue à celle que produirait un adénome hypophysaire. Début des troubles dans le champ temporal supérieur et extension dans le sens des aiguilles d'une montre à droite et dans le sens opposé de l'autre côté, soit dans le groupe épithélial supérieur, c'est-à-dire au niveau de la tige hypophysaire, exerçant ainsi sur le chiasma une pression venue d'au-dessus et de l'arrière. Il se produit alors un quadrant inférieur avec scotome central ou paracentral.

Du point de vue oculaire, d'après Puech, il est classique que les cranopharyngiomes à point de départ suprasellaire haut s'accompagnant précocement d'une altération des quadrants temporaux inférieurs avec scotomes paracentraux, alors que les craniopharyngiomes à point de départ suprasellaire bas altèrent d'abord les champs temporaux supérieurs, sans scotomes paracentraux.

D'autre part il ne s'agit pas le plus souvent d'une disposition strictement régulière et symétrique. Van Bogaert insiste sur la présence d'îlots de vision conservée de formes très variables, de scotomes colorés bizarres.

L'évolution de ces signes périmétriques est plus rapide que dans le syndrome chiasmatique d'origine syphilitique, cependant l'aboutissement final reste la cécité.

On peut observer également des hémianopsies homonymes qui semblent le fait d'une évolution latérale soit par rapport au chiasma, soit par atteinte directe des bandelettes optiques : P. Bonnet, J. Dechaume et E. Blanc dans un travail et la thèse de leur élève Gailard les signalent. Nos observations II, IV en sont des exemples.

Christiansen rapporte des hémianopsies de type horizontal (tumeur double dans les deux angles du chiasma). Voire même des hémianopsies bi-nasales (Van Bogaert), quoique les fibres croisées soient les seules vulnérables isolément dans le chiasma.

En fait le symptôme ophtalmologique dominant précoce, mais qui demande à être recherché avec soin systématiquement, est représenté par une hémianopsie bitemporale, d'abord en quadrant, le plus souvent supérieur et rarement inférieur. Plus tard l'hémianopsie est totale. Quant aux autres altérations du champ visuel elles sont rares et indiquent une extension particulière (atteinte de bandelettes optiques) de la tumeur.

Parfois strabisme interne associé à une baisse de l'acuité visuelle, mais celui-ci n'a pas de valeur localisatrice. On sait en effet la fréquence des paralysies du moteur oculaire externe dans l'hypertension intracranienne.

L'existence d'une hémianopsie bitemporale complète ou d'un quadrant doit orienter immédiatement le diagnostic vers un syndrome chiasmatique et

à ce titre faire penser à une tumeur hypophysaire et à une tumeur de la poche de Rathke.

Mais l'ophtalmologie est capable de fournir au sujet des tumeurs de la poche de Rathke d'autres renseignements.

L'examen du fond d'œil montre l'existence d'une atrophie optique dont les aspects méritent d'être discutés. Dupuy-Dutemps, Lagrange et Favory ont montré tout l'intérêt que présentait au point de vue tumoral l'existence de l'atrophie primitive de la papille.

C'est un symptôme fréquent et rapide. Il débute dans la région temporale de la papille dont la pâleur tranche sur l'aspect foncé que présente encore pendant quelque temps le segment nasal.

Ultérieurement elle se généralise. Dans le segment atrophié ou dans la totalité de la papille le calibre des vaisseaux apparaît en général rétréci.

Cette atrophie primitive n'a rien en fait de bien spécial, elle rappelle l'aspect des atrophies toxiques quoique l'excavation y soit moins grande.

Benedict et surtout Cushing et Walker ont décrit un aspect spécial du fond de l'œil dans certains syndromes chiasmatiques tumoraux. La décoloration papillaire y serait incomplète, apparaîtrait jaunâtre, cireuse et luisante, les bords en restant nets et les vaisseaux sensiblement normaux. Il s'agirait non d'une atrophie véritable mais d'un stade préatrophique. Cet aspect appartiendrait à un stade de début de la maladie et laisserait espérer la possibilité d'une rétrocession des troubles visuels lorsqu'on aurait fait disparaître les causes. Toutefois cet aspect cireux de la papille, décrit par Cushing, serait rare dans les tumeurs de la poche

de Rathke, nous ne l'avons jamais rencontré dans nos cas.

A une phase tardive de leur évolution, les tumeurs de la poche de Rathke sont capables, comme nous l'avons vu, de devenir suprachiasmatiques et d'envahir le III^e ventricule. Ces cas s'accompagnent d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et l'aspect ophtalmoscopique peut y être différent. On ne saurait parler en réalité d'une stase papillaire, la saillie de la papille est très peu prononcée, l'agrandissement de la tache aveugle ne se manifeste pas, les vaisseaux sont minces et non tortueux, les alentours de la papille n'ont pas un aspect gonflé et on ne voit pas les exsudats et les hémorragies.

Assez souvent, à l'examen du fond de l'œil, un flou des bords papillaires se surajoute à l'atrophie primitive : le diagnostic ophtalmologique devient difficile.

Parfois l'œdème se produit seul quand le blocage ventriculaire est le premier en date.

Quant au syndrome de Foster-Kennedy : névrite rétro-bulbaire avec scotome central du côté de la lésion, atrophie optique d'un côté et aspect de stase papillaire avec conservation de vision centrale du côté opposé, il appartient aux méningiomes et endothéliomes de la face orbitaire du lobe frontal, c'est-à-dire présente une localisation en dehors des points où persistent les vestiges épithéliaux sur lesquels peuvent se développer les tumeurs de la poche de Rathke.

Restent les troubles pupillaires ; ils n'apparaissent dans les syndromes tumoraux que dans des destructions importantes du chiasma. Dupuy-Dutemps et Lejonne ont montré la possibilité du signe de Wernike

dans les tumeurs suprasellaires. Il présente un intérêt de localisation indiscutable quand il existe, car il permet de situer la lésion en cause dans les voies optiques antérieures en avant des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Mais sa recherche reste délicate, ce qui rend sa valeur pratique discutable.

Syndromes dystrophiques de perturbation des fonctions hypophysaires

Il s'agit presque exclusivement de troubles hypotrophiques, de troubles du métabolisme des lipides consistant soit en maigreur ou adiposité anormale, soit enfin de troubles sexuels.

Ces troubles se groupent généralement en syndromes plus ou moins complets :

Syndrome d'infantilisme.

Syndrome adiposo-génital.

Syndrome de dispituitarisme maigre.

Par contre il importe de faire remarquer, car le fait a une valeur presque absolue, qu'on n'observe jamais d'acromégalie ni de gigantisme.

Si Cristley, Ironside ont pu observer un cas d'acromégalie dans un adamantinome intrasellaire, le fait semble unique dans la littérature et ne saurait être retenu.

SYNDROME D'INFANTILISME. — L'infantilisme qu'on observe dans les tumeurs de la poche de Rathke ressemble en tout point à l'infantilisme décrit par Souques et Chauvet.

On est frappé chez ces malades de constater qu'ils

présentent un arrêt à peu près complet du développement statural.

Cl. Vincent, David et Puech rapportent l'observation d'une jeune fille de 19 ans qui pèse 49 kilos et ne mesure que 1 m. 46, alors qu'à l'âge de 15 ans elle mesurait 1 m. 52.,

Mlle Vogt rapporte les observations d'enfants de 15 à 16 ans qui ont toutes les apparences d'enfants de 10 à 12 ans. Notre observation V en est un bel exemple.

Non seulement ces adolescents sont des enfants par la taille mais encore par leurs proportions.

La tête, le tronc et les membres ne sont pas ceux d'un adulte et il existe une légère adiposité infantile.

La morphologie de ces enfants est non seulement infantile mais aussi un peu féminine, les épaules sont étroites et tombantes, le bassin large. Les caractères sexuels primaires effacés, les secondaires absents.

Enfin au point de vue statural ils restent enfants au point de vue psychique, présentent du puérilisme, s'amusent à des jeux d'enfants.

Souvent, surtout lorsque l'affection a débuté assez tardivement, cet infantilisme est moins marqué et même chez l'adulte peut être nul.

Parfois au contraire cet infantilisme est extrême et dans certains cas réalise un véritable nanisme, c'est ainsi que Trenel rapporte une observation d'un jeune homme de 20 ans dont le poids n'était que de 36 kilos.

Le SYNDROME ADIPOSEO-GÉNITAL de Babinski Frœlich, considéré tout d'abord comme d'origine directement hypophysaire, a été observé en fait par Babinski et Onanof dans les tumeurs de la poche de Rathke.

Erdheim, qui l'a trouvé dans des cas où l'hypophyse était intacte, attribua ce syndrome à une lésion cérébrale. Il se caractérise par une adiposité de type très spécial. Si en réalité tout le corps est infiltré de graisse, l'adiposité prédomine de façon manifeste au niveau de la région mammaire, à la partie inférieure de l'abdomen où elle forme au-dessus du pubis un véritable coussinet adipeux, au niveau des fesses et à la partie supéro-externe des cuisses.

La face est bouffie, lunaire, avec double menton.

Contrastant avec l'infiltration graisseuse du tronc, de l'abdomen, du pubis, des fesses, des hanches, les membres en dehors des racines sont respectés, les extrémités apparaissent fines, grêles, sont fuselées. Cette adiposité peut atteindre des degrés variables, parfois on est simplement frappé par l'importance de la graisse mammaire et des coussinets sus-pubiens, parfois au contraire, s'associant avec un retard au développement statural, elle réalise de véritables monstruosité, comme cette enfant de 16 ans dont Mlle Vogt rapporte l'observation, qui mesurait 1 m. 37 et pesait 92 kilos.

Ce trouble de surcharge graisseuse s'accompagne de troubles trophiques au niveau de la peau qui, mince, fine, souvent froide et marbrée de taches de livedo, et au niveau des cheveux qui sont secs, courts et peu nombreux.

De nombreux auteurs ont mesuré le *métabolisme de base* de leurs malades. Leur avis sont contradictoires et si Van Bogaert signale un abaissement du métabolisme basal, Cl. Vincent, David et Puech notent au contraire un métabolisme basal normal.

A cette adiposité avec infantilisme s'associent des troubles sexuels portant sur les caractères sexuels se-

condaires et primaires. C'est surtout chez le mâle que ces faits sont caractéristiques.

Le visage est glabre, les aisselles, le pubis sont dégarnis de poils, ou garnis de poils rares. La verge, le scrotum sont peu développés, les testicules sont petits, atrophies, souvent il existe une cryptorchidie uni ou bilatérale.

Chez la femme, ce retard sexuel est plus difficile à mettre en évidence, cependant à la lecture des observations rapportées par les auteurs on est frappé par la fréquence de l'aménorrhée, qu'il s'agisse de jeunes filles dont la famille attend désespérément la puberté, ou de femmes dont les règles sont arrêtées.

Quelquefois on est également frappé par le caractère infantile des organes génitaux externes, l'aspect glabre du pubis, certaines femmes signalent même la disparition de toute libido.

Cette diminution des caractères sexuels coïncidant avec l'adiposité semble la règle, toutefois Duffy rapporte l'observation d'une jeune fille de 11 ans chez laquelle l'attention a été attirée par un accroissement rapide de la taille, apparition précoce de caractères sexuels coïncidant avec de l'adiposité.

DYSPITUITARISME MAIGRE. — Enfin Harvey et Cushing ont décrit dans les tumeurs de la poche pharyngienne un syndrome particulier se caractérisant par un amaigrissement progressif pouvant aboutir à la cachexie et qu'ils dénomment le dyspituitarisme maigre. Ce syndrome est à rapprocher de la cachexie hypophysaire de Simmonds.

A l'amaigrissement s'ajoutent les troubles trophi-

ques, la peau est fine, blafarde, ridée de larges zones de livedo couvrent les jambes, parfois il existe une bande annulaire d'infiltration dermique.

Mais il importe d'insister sur ce fait, qu'il est assez fréquent d'observer dans les craniopharyngiomes une séméiologie dans laquelle les syndromes hypophysaires sont plus ou moins dissociés. Ces faits sur lesquels ont insisté dans la *Revue de Neurologie* Puech, Bissery et Brun, rendent compte des cas assez fréquents dans lesquels les malades, infantiles par certains côtés : morphologique, génital ou psychique, sont au contraire normaux ou même précoces par d'autres.

Syndrome de perturbation des fonctions hypothalamiques

L'hypophyse n'est pas seule à souffrir du développement intempestif d'un néoplasme dans son voisinage. Les craniopharyngiomes, surtout ceux à point de départ suprasellaire, refoulent et envahissent le plancher du III^e ventricule et déterminent des troubles dus à l'atteinte de la région hypothalamique.

A) TROUBLES NARCOLEPTIQUES.

Ils peuvent s'observer dans les tumeurs de la poche de Rathke, et Beckmann et Kubi ont constaté ce symptôme quelquefois sur leurs 16 observations.

Il s'agit le plus souvent de véritables accès de narcolepsie atteignant subitement le malade, et tout à fait différents des états d'hébétude que l'on peut observer dans les tumeurs cérébrales. Parfois cette somnolence

reste continue pendant plusieurs jours, de telle sorte que ces malades sont fréquemment considérés comme atteints d'encéphalie léthargique.

B) TROUBLES DE LA RÉGULATION THERMIQUE.

Ils sont en fait assez exceptionnels. Van Bogaert rappelle à ce sujet l'observation d'Harvey-Cushing, vérifiée opératoirement, où la température rectale enregistrée à plusieurs reprises atteignit 94 degrés Fahrenheit.

Cl. Vincent, David et Puech rapportent l'observation d'un malade chez lequel une hyperthermie en plateau à 39 degrés pendant dix jours et s'accompagnant d'épistaxis, avait pu faire croire à une fièvre typhoïde. Ces troubles thermiques sont importants dans les suites opératoires.

C) POLYURIE.

Elle est en effet fréquente dans les tumeurs de la poche de Rathke. Si elle se présente comme un syndrome très fréquent survenant après l'opération ou même au cours de l'opération, elle peut également constituer un symptôme des tumeurs de la poche de Rathke en dehors de tout traumatisme opératoire. Elle ne s'accompagne jamais de glycosurie, les auteurs sont unanimes à cet égard.

Par contre, Van Bogaert signale avoir, à deux reprises, constaté une hyperglycémie marquée, qui serait en rapport, d'après cet auteur, avec une élévation du seuil de la tolérance pour les hydrates de carbone, que

semblent confirmer certaines constatations de Cushing, et l'impossibilité d'obtenir la glycosurie malgré l'administration de quantités considérables de glucose comme on le réalise par les épreuves de Colrat, ou de Parisot et Richard.

Les troubles du métabolisme des chlorures, bien étudiés dans le diabète insipide, n'ont pas été envisagés tout au moins à notre connaissance, sur les tumeurs de la poche de Rathke.

En fait les troubles du métabolisme résident avant tout en une polyurie sans glycosurie, c'est un symptôme fréquent, mais non constant, et Beckmann et Kubi ne l'ont noté que 6 fois sur 16.

D) TROUBLES DE RÉGULATION PSYCHIQUE.

Ils sont très variables. Alors que de nombreux auteurs, et en particulier Mlle Vogt, signalent la fréquence de l'intégrité de l'intelligence, de nombreux auteurs ont signalé la possibilité de troubles psychiques dans les tumeurs de la poche de Rathke.

Van Bogaert insiste particulièrement sur le ralentissement des fonctions intellectuelles et affectives, réalisant une véritable apathie et inertie que l'on peut rencontrer chez ces malades. Dans d'autres observations on trouve signalé de véritables crises confusionnelles, la possibilité d'un syndrome amnésique.

D'ailleurs, si chez ces malades présentant de l'infantilisme on constate un retard de développement intellectuel, quelquefois même des perversions instinctives comme chez le malade de Trenel qui fut arrêté pour vagabondage, dans d'autres cas il semble que ces enfants aient une intelligence plus précocement

éveillée. Il ne faut pas oublier la possibilité de troubles psychiques : dans ses études sur les hallucinoses pédonculaires, Lhermitte a bien insisté sur le rôle important de la région hypothalamique dans la régulation psychique.

E) TROUBLES VASO-MOTEURS.

Certains auteurs et en particulier Beckmann et Kubi ont insisté sur la possibilité de rencontrer dans ces types de tumeurs de véritables troubles vaso-moteurs consistant en urticaire, fièvre, éruptions de types divers morbiliformes et herpétiques.

Critchley insiste également sur la possibilité de ces symptômes toxiques consistant en démangeaisons, picotements, rougeurs de la peau, hyperhydrose, bouffées de chaleur. Mlle Vogt rapporte également dans sa thèse une observation où l'on retrouve des symptômes identiques. A côté des œdèmes passagers, des troubles plus durables réalisant l'acrocyanosé ont été observés.

F) POLYGLOBULIE.

Enfin Guillaïn, Lechelle et Garcin et Douady ont rapporté une observation de craniopharyngiome dans lequel existait une polyglobulie accentuée, plus de 6 millions d'hématies au millimètre cube avec leucocytose sans anomalie globulaire. D'autres auteurs ont confirmé les troubles de la formule sanguine dans les tumeurs de base.

Signes radiologiques

Pour avoir une connaissance suffisante des images radiographiques des tumeurs de la poche de Rathke

il importe de préciser les aspects que peut présenter normalement la région sellaire.

Les radiographies de face sont de peu d'intérêt, la selle étant cachée derrière le massif osseux du nez. Ce sont les radiographies de profil qui fourniront évidemment les renseignements les plus utiles. Mais en matière de tumeur intracrânienne on a presque toujours intérêt à utiliser un double profil droit et gauche et même dans la mesure du possible une stéréo-radiographie qui permettra plus aisément de différencier les éléments anatomiques superposés.

Normalement le profil de la selle turcique se détache de la face endocrânienne du sphénoïde au niveau de l'étage moyen de la base du crâne. Au-dessus du corps du sphénoïde représenté par la zone claire du sinus sphénoïdal, le profil supérieur présente une excavation qui se relève en avant et en arrière. Sur une radiographie faite dans de bonnes conditions on distingue ainsi en avant les deux clinoïdes antérieures entre lesquelles se dessine le tubercule de la selle. En arrière, la lame quadrilatère sur laquelle s'inscrivent les deux clinoïdes postérieures. Clinoïdes antérieures et postérieures s'opposent en un défilé plus ou moins ouvert qui met en communication la loge hypophysaire et la cavité crânienne. Dans son ensemble cette loge présente une forme ovale à grand axe antéro-postérieur parfois circulaire. Les dimensions normales moyennes sont de 10 à 16 millimètres.

Normalement la cavité de la selle turcique est plus sombre que la cavité sphénoïdale située au-dessous.

Mais en fait cet aspect normal peut se présenter avec

des formes différentes et Toupet décrit des selles très creuses, des selles au contraire très ouvertes, enfin des selles où la limite postérieure et antérieure se rejoignent, ce sont des selles pontées.

Dans les tumeurs sellaires ou suprasellaires il existe des modifications marquées de l'image radiographique, elles consistent en :

- 1° Signe d'hypertension intracrânienne ;
- 2° Modification de la selle turcique ;
- 3° Concrétions calcaires ;
- 4° Modification des images normales des ventricules après injections d'air.

Elles ont été étudiées particulièrement par Beclère dans le rapport fait à la Réunion Neurologique de 1928 et par Cl. Vincent, David et Puech dans leur rapport sur la ventriculographie qui est centré sur la question des tumeurs du III^e ventricule, récemment par Puech et Stuhl.

a) SIGNES D'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE.

Les signes d'hypertension intracrânienne se voient surtout chez l'enfant, où il peut exister une disjonction sissurale plus ou moins évidente, mais cependant comme le fait remarquer Mlle Vogt, rarement aussi considérable que dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Chez l'adulte on interprètera dans le même sens l'existence d'impressions digitiformes de l'os ou une dilatation anormale des vaisseaux du diploé.

b) MODIFICATIONS DE LA SELLE TURCIQUE.

Ces modifications varient suivant que la tumeur est intra ou extrasellaire. Dans le premier cas, lorsque la

tumeur reste intrasellaire, l'image se rapproche de celle que peut donner un adénome hypophysaire : ou la selle est dilatée dans tous ses diamètres, véritablement ballonnée suivant l'expression consacrée, ou le profil de l'excavation est irrégulier et polycyclique, refoulée à l'intérieur du sinus sphénoïdal. Parfois même le plancher de la loge hypophysaire est effondré.

Dans son développement supérieur, à ces modifications s'ajoute un amincissement de la lame quadrilatère et une disparition des apophyses clinoides antérieures et postérieures.

Lorsque la tumeur est extrasellaire elle peut, et les observations en sont actuellement nombreuses, ne s'accompagner d'aucune modification de la selle turcique.

Mais le plus souvent en s'étendant elle aplatit et ouvre la selle turcique en érodant ses clinoides postérieures.

En fait, comme le fait remarquer Beclère, les distinctions sont loin d'avoir une valeur absolue et les tumeurs de la poche de Rathke ont, comme nous l'avons vu le plus souvent, une évolution double intra et extrasellaire.

D'ailleurs, actuellement il faut être très critique dans l'interprétation des altérations de la selle turcique. On sait en effet qu'on peut les rencontrer dans des hydrocéphalies accentuées et en partie dans certaines tumeurs du cervelet ; qu'on peut également les observer dans certaines lésions syphilitiques de la région infundibulaire. Et on sait d'autre part que certaines tumeurs

de la poche de Rathke peuvent durant toute leur évolution ne présenter aucune modification de l'image radiographique de la selle.

c) CONCRÉTIONS CALCAIRES.

Elles sont extrêmement fréquentes et ont une importance considérable, puisque Mackenzie et Sosman, dans leurs statistiques, admettent que dans 71 % des cas elles ont permis le diagnostic.

Elles se présentent soit sous forme de nodules irréguliers, disséminés à l'intérieur de la tumeur, soit sous forme de guirlandes festonnées, périphériques, soit parfois comme de petites taches sombres diffusément réparties au-dessus de la selle turcique. Elles sont en nombre variable, tantôt on ne rencontre que deux ou trois petites opacités, tantôt au contraire elles sont beaucoup plus nombreuses et permettent de dessiner sur la radiographie le contour de la néoplasie.

Dans d'autres cas, au contraire, elles se présentent comme une masse calcaire, unique, volumineuse, d'opacité inégale, atteignant parfois la dimension d'une grosse noix et surplombant la fosse pituitaire.

Dans d'autres cas de tumeur intra-sellaire la radiographie permet de voir un petit nodule calcifié en pleine loge hypophysaire.

Ces calcifications ont une valeur diagnostique indiscutable. Elles sont en effet exceptionnelles dans les autres tumeurs; elles n'existent pratiquement jamais dans les adénomes hypophysaires, car les observations qu'on en a publiées sont très rares.

Elles peuvent exister également dans les méningiomes, endothéliomes et chordomes, mais c'est indiscutablement dans les tumeurs de la poche de Rathke qu'elles sont les plus fréquentes et pratiquement c'est toujours aux craniopharyngiomes qu'elles doivent faire penser.

Cependant leur absence doit être connue, elle est possible. Mackenzie et Sosman sur 35 observations notent 10 images douteuses.

Cl. Vincent, David et Puech, Dechaume et Wertheimer ont rapporté des observations où les radiographies étaient entièrement négatives.

C'est dans ces cas que l'on sera autorisé à recourir, comme l'ont montré MM. Dechaume et Wertheimer à la réunion plénière de la Société de Neurologie de 1933, à la ventriculographie.

d) VENTRICULOGRAPHIE.

Celle-ci cherchera surtout à préciser les modifications apportées au III^e ventricule. Pour faciliter la vue de ce dernier dans la ventriculographie, Balado, Donavan et Moréa conseillent de placer le malade la tête en bas, basculé en porte à faux à l'extrémité de la table, sinciput en bas.

A l'état normal le III^e ventricule a la forme d'un quadrilatère concave en bas avec deux cornes antérieures pré et rétrochiasmatiques, celles-ci très profondes répondant à l'insertion de la tige pituitaire et deux cornes postérieures sus et sous-épyphysaires.

Dans les tumeurs comprimant la partie antérieure

du III^e ventricule, la cavité est invisible, relevée, parfois déjetée, souvent déformée. Ces modifications portent surtout au niveau du recessus rétro-chiasmatique mais peuvent dans les tumeurs volumineuses atteindre toute la partie antérieure du ventricule médian.

Dans les tumeurs très volumineuses ayant oblitéré le trou de Monro, on peut également voir une hydrocéphalie localisée au niveau des ventricules latéraux.

En fait, le plus souvent la ventriculographie est inutile dans les tumeurs de la poche de Rathke et la radiographie simple suffit par la présence des concrétions calcaires pour faire le diagnostic.

Syndrome d'hypertension intra-cranienne **Etude du liquide céphalo-rachidien**

En général les tumeurs de la poche de Rathke n'entraînent pas un gros syndrome d'hypertension. Les céphalées, les vomissements, les vertiges, des crises d'épilepsie généralisée, une paralysie du moteur oculaire externe uni ou bilatérale, des troubles psychiques du type confusion mentale peuvent être observés ; mais tout au moins au début, malgré un volume assez important les tumeurs de la poche de Rathke ne se manifestent à la ponction lombaire que par une pression manométrique peu élevée.

Chez l'enfant l'hypertension intracranienne apparaît cependant plus précoce. Elle s'accompagne d'une augmentation de volume du crâne en général minime. Certaines tumeurs à point de départ suprasellaire en-

vahissant le III^e ventricule peuvent également s'accompagner d'un syndrome d'hypertension intracrânienne.

D'ailleurs les renseignements fournis par la ponction lombaire sont en matière de tumeur de la poche de Rathke aussi discutables que pour les autres tumeurs.

On peut cependant rencontrer assez fréquemment une dissociation albumino-cytologique avec hyperalbuminose et lymphocytose discrète, généralement nulle.

Plusieurs auteurs ont signalé la possibilité de pléocytose assez abondante du liquide céphalo-rachidien sans réaction méningée clinique.

Van Bogaert admet que ces faits relèvent d'une inflammation symptomatique des méninges par les produits de désintégration qui doivent transsuder de ces tumeurs kystiques situées en plein liquide céphalo-rachidien.

Pour les tumeurs de la poche de Rathke les règles énoncées par MM. Wertheimer et Dechaume à propos de la conduite du diagnostic dans les tumeurs cérébrales, sont particulièrement variables.

L'examen ophtalmologique et radiologique doit toujours précéder la ponction lombaire; et ces examens fourniront des renseignements assez précis en matière de craniopharyngiomes pour qu'il soit inutile le plus souvent de recourir à la ponction lombaire.

Syndromes rares et anormaux

Le plus souvent la séméiologie se limite à des troubles ophtalmologiques et à des troubles de développe-

ment. Cependant de nombreux auteurs ont rapporté des observations où la séméiologie se complique par l'apparition de symptômes pyramidaux et extrapyramidaux thalamiques et même cérébelleux dont l'existence doit être connue parce qu'elle risque d'égarer le diagnostic et parce qu'elle indique l'évolution anatomique de ces tumeurs.

Nous avons vu en effet que la tumeur née dans la région suprasellaire tend à s'étendre en haut, en arrière et sur les côtés.

En arrière elle touche aux pédoncules cérébraux et peut déterminer des symptômes pyramidaux, une paralysie du moteur oculaire commun et éventuellement une atteinte des voies rubriques.

Latéralement elle peut atteindre la bandelette optique et donner une hémianopsie latérale homonyme qui s'oppose à l'hémianopsie bitemporale habituelle des tumeurs médianes de la poche de Rathke.

Une évolution supérieure se fait vers le III^e ventricule et constitue ce que Van Bogaert appelle la phase intraventriculaire des tumeurs suprasellaires. Elle y déterminera des troubles de l'hypertension intracrânienne des noyaux gris centraux et des régions hypothalamiques.

Ainsi une analyse minutieuse de ces symptômes anormaux permettra de fixer exactement l'extension de la tumeur, d'établir avant l'opération si l'exérèse sera possible et enfin de donner au chirurgien « sur la carte » du cerveau, la place qu'occupe la tumeur.

a) SYMPTOMES PYRAMIDAUX.

Ils consistent en une paraplégie spasmodique avec signe de Babinski prédominant au niveau des membres inférieurs, s'accompagnant parfois d'une aréflexie tendineuse, ou au contraire en une paraplégie flasque avec signe de Babinski.

L'épilepsie, bien qu'elle ne soit pas un symptôme de tumeur de la poche de Rathke, peut être rencontrée au cours de cette affection.

Guillain et Peron rapportent l'observation d'une fillette de 12 ans présentant une poche de Rathke vérifiée histologiquement où le symptôme de début fut représenté par une épilepsie coexistant avec des signes pyramidaux. Ce n'est que plus tardivement que l'apparition d'un syndrome adiposo-génital léger et la constatation de calcifications suprasellaires permirent de faire le diagnostic de craniopharyngiome.

b) SYMPTOMES EXTRAPYRAMIDAUX.

On peut observer quelquefois également des troubles du tonus consistant soit en simples crises toniques localisées à la nuque comme dans l'observation de MM. Bériel et Bernheim, où elle affectait le type de ces crises hypertoniques que l'on observe dans certaines tumeurs cérébelleuses, soit en un véritable syndrome parkinsonien avec distonie, bradysynésie, akynésie, tendance cataleptique, bradylalie amimi faciale, tremblement des mains comme dans les observations

rapportées par Orzechowsky et Mitkus et également par Van Bogaert et Nyssen.

c) SYMPTOMES THALAMIQUES.

On peut également observer l'apparition d'un syndrome thalamique se manifestant par une hémianesthésie douloureuse accompagnée de perturbations vasomotrices et trophiques.

Enfin Gornil et Kessel ont rapporté dans la *Revue de Neurologie* l'observation d'une malade de 18 ans, chez laquelle la séméiologie était représentée par des mouvements chorréiques francs, surtout nets au niveau des membres supérieurs mais existant également aux membres inférieurs où ils rendaient la marche titubante. A ces mouvements chorréiques s'ajoutait à la face un spasme de type jacksonien.

d) SYMPTOMES CÉRÉBELLEUX.

Enfin on peut observer dans les tumeurs de la poche de Rathke des signes cérébelleux. Ils ont été signalés par Cushing dans son rapport à la Réunion de Neurologie de 1922, mais ont été surtout étudiés par Percival Bailey, par Van Bogaert et P. Martin.

Le syndrome cérébelleux peut se manifester au grand complet avec son hypotonie, son asynergie, son ataxie, sa démarche ébrieuse et on ne saurait sur les caractères propres du syndrome cérébelleux faire le diagnostic entre la lésion cérébelleuse ou la tumeur suprasellaire.

Dans une de leurs observations, Van Bogaert et Paul

Martin ont même été conduits à une première opération dans la fosse cérébrale postérieure et ce n'est que devant l'absence de tumeur cérébelleuse qu'ils furent conduits à pratiquer une deuxième opération sur la région sellaire.

C. Vincent, comme nous le verrons plus loin, donne comme importants les signes cérébelleux dans les cranio-pharyngiomes à point de départ infrahypophysaire avec destruction de la lame basilaire.

Formes cliniques

Les tumeurs de la poche de Rathke se présentent avec des aspects cliniques différents que nous classons avec Puech :

- 1° En formes suivant l'âge.
- 2° En formes suivant le siège.

1° Formes suivant l'âge.

Les craniopharyngiomes sont surtout fréquents au cours de la 15^e année. Cependant ils peuvent exister à tout âge et on a rapporté des observations de tumeurs suprasellaires chez des individus ayant dépassé la cinquantaine.

a) *Chez l'enfant.*

Dans plus de la moitié des cas, il s'agit d'un enfant et le début clinique de l'affection est insidieux. L'enfant est amené au médecin soit parce qu'il ne grandit pas, et reste en retard sur les camarades de son âge, soit parce qu'il présente des céphalées, soit enfin parce que l'enfant présente des troubles visuels qui se manifestent par ce fait qu'il ne peut pas lire au tableau noir. Plus rarement, le début se fait, comme nous l'avons dit, par un épisode aigu qui simule une méningite tuberculeuse, une encéphalite, une affection du tube

digestif, voire même un tétanos à cause des crises d'opistotonos qui peuvent le frapper.

A l'examen on remarque surtout l'hypotrophie que présente l'enfant. Ces formes jeunes se caractérisent également par l'importance du syndrome d'hypertension qui peut se manifester par un léger œdème papillaire, qui se surajoute à l'atrophie optique.

b) Chez l'adolescent.

L'affection se manifeste surtout par des troubles dans l'apparition des caractères sexuels secondaires. Et les filles en particulier sont amenées au médecin, souvent au gynécologue, pour un retard important dans l'établissement des règles.

c) Chez l'adulte.

L'adulte vient consulter soit pour une diminution des fonctions sexuelles telles que frigidité, impuissance ou pour le développement d'une adiposité anormale, ou encore pour une baisse de l'acuité visuelle. Chez ces adultes le syndrome d'hypertension intracrânienne est souvent tardif et les perturbations des fonctions hypothalamiques lentes à se produire. Très longtemps les craniopharyngiomes restent latents. La tumeur est toujours volumineuse. Les symptômes neurologiques atypiques sont piquants et la ventriculographie est justifiée.

2° Formes suivant le siège.

Si le plus souvent le développement de la tumeur est assez considérable pour qu'elle soit à la fois extra et

intrasellaire, on peut être appelé parfois à localiser de façon plus précise le siège d'une tumeur encore à un stade initial.

Les craniopharyngiomes peuvent à ce titre avoir un point de départ pharyngien, suprasellaire, intrasellaire et infrahypophysaire.

Nous éliminerons d'emblée les tumeurs de la poche de Rathke à localisation pharyngée dont Cushing a rapporté une observation. Elles peuvent se manifester avec une séméiologie hypophysaire, puisque dans l'observation de Cushing le diagnostic porté avait été celui d'adénome de l'hypophyse. Cependant l'intégrité de l'appareil oculaire et l'absence de modifications de la selle turcique pourront faire suspecter ces tumeurs d'ailleurs exceptionnelles.

Le plus souvent le craniopharyngiome est *suprasellaire* d'emblée. Il se présente comme une tumeur de la tige pituitaire. Il se caractérise par l'apparition précoce des symptômes de la série hypothalamique, et de l'hypertension intracrânienne en raison de leur proximité avec le III^e ventricule.

Ils réalisent habituellement des syndromes dissociés au point de vue morphologique, génital et psychique. Infantile au point de vue physique, ils sont au point de vue intellectuel aussi intelligents sinon plus qu'un enfant de leur âge ; ou au contraire il s'agit par exemple d'une jeune fille de dimensions normales très retardataire au point de vue psychique et qui présente un retard de règles considérable. Dans d'autres cas c'est simplement le développement du système pileux ou des seins qui attire l'attention.

Il est classique également d'opposer les tumeurs suprasellaires qui atteignent le chiasma par sa face supérieure et s'accompagnent d'un quadrant temporal inférieur et de scotomes paracentraux, aux tumeurs atteignant le chiasma par sa face inférieure et s'accompagnant d'un quadrant supérieur sans scotome paracentral.

Au point de vue radiographique, les altérations de la selle turcique sont tardives et portent surtout sur les clinoides, particulièrement les postérieures et ne s'accompagnent pas d'un ballonnement global de la loge hypophysaire.

Les craniopharyngiomes à point de départ *sellaire* s'accompagnent d'un syndrome hypophysaire, d'une hémianopsie bitemporale régulière avec atrophie optique primitive et d'un ballonnement régulier de la selle turcique, parfois par la présence de calcifications à l'intérieur de la selle. Par contre les perturbations hypothalamiques, le syndrome d'hypertension intracranienne sont beaucoup plus tardifs. Développés dans la selle, ils sont difficiles à différencier des adénomes chromophobes.

Enfin Puech décrit des craniopharyngiomes à point de départ *infrahypophysaire*. Il en rapporte deux observations dans lesquelles l'existence des signes cérébelleux importants avaient fait pratiquer une ventriculographie qui rectifie le diagnostic auquel devaient faire penser la destruction de la lame basilaire et les calcifications rétro-sellaires.

CHAPITRE V

ÉVOLUTION

Les tumeurs de la poche de Rathke évoluent généralement de façon fort longue. Se développant aux dépens d'éléments vestigiaux embryonnaires, elles restent latentes pendant de nombreuses années et commencent à se manifester, comme nous l'avons vu, dans les deux premières décades de la vie humaine.

Au début, leur séméiologie se trouve limitée à des signes chiasmatiques et dystrophiques ou à des images radiographiques.

Elles peuvent rester à ce stade pendant plusieurs années, paraissant même, dans certains cas, arrêtées complètement dans leur évolution. Cependant le plus souvent elles évoluent cliniquement progressivement, gagnent en profondeur et, dans la troisième période, que l'on pourrait appeler d'extension ou terminale, le tableau clinique peut se compliquer par l'apparition de signes traduisant une atteinte des faisceaux pyramidaux et extra-pyramidaux de la région hypothalamique.

Cependant, s'il est classique d'admettre que les tumeurs cérébrales évoluent de façon progressive, il

importe de faire remarquer que très souvent, surtout en matière de poche de Rathke, cette règle n'est pas vraie et que l'évolution est souvent intermittente par poussées. Celles-ci coïncidant habituellement avec des poussées d'hypertension intra-cranienne pendant lesquelles la séméiologie fonctionnelle, céphalées, vomissements, somnolence, crises toniques s'exagèrent.

Elles correspondent anatomiquement souvent à de petites hémorragies intra-kystiques.

D'autres poussées peuvent prendre l'allure d'épisodes méningés ou pseudo-méningés, sans fièvre, mais avec réaction cytologique plus ou moins importante qui fait ranger ces cas dans le groupe de la pléocytose décrite par Christiansen.

Abandonnée à elle-même, la tumeur de la poche de Rathke conduira à la mort de façon inexorable, mais souvent après une évolution qui se chiffre par plusieurs années. Malgré l'importance fonctionnelle du plancher du III^e ventricule, on est frappé, en effet, par les dimensions considérables que peut atteindre la tumeur avant d'entraîner des troubles mortels.

La mort se fait habituellement au milieu d'une crise hypertensive violente qui débute par une exacerbation de céphalées souvent accompagnées d'un véritable torticolis tonique, puis le malade devient somnolent, sa somnolence évolue vers la torpeur, puis le coma annonce d'une mort prochaine. Celle-ci est généralement précédée de modification de la température. Il faut bien rappeler que pendant de nombreuses années la tumeur peut rester silencieuse pour ne se manifester qu'à l'âge adulte. Parfois, comme l'a bien

montré Christophe après des poussées évolutives, il peut y avoir des rémissions prolongées de plusieurs années qui doivent pousser à la prudence dans l'interprétation des résultats obtenus par la thérapeutique employée.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC

Diagnostic positif

La conduite du diagnostic en matière de tumeur cérébrale a été parfaitement schématisée par MM. Wertheimer et Dechaume dans leur monographie parue dans les Questions médicales d'actualité, en 1932.

Il faut d'abord savoir songer à la possibilité des tumeurs de la poche de Rathke devant un infantilisme que rien n'explique, ou devant un syndrome adiposogénital ou des troubles génitaux plus ou moins frustes.

Il faut alors explorer avec précision le champ visuel, malgré la longueur et la difficulté de cette recherche, et recourir à un examen du champ visuel sur les couleurs.

En effet, au début le malade ne se plaint souvent d'aucun trouble fonctionnel, et c'est la constatation d'un quadrant achromatique qui permettra de déceler le début d'un syndrome chiasmatique dont l'intérêt est considérable.

C'est après ces constatations et avant la ponction lombaire (souvent inutile, sinon dangereuse) que la radiographie s'impose, radiographie de face et de profil et dans la mesure du possible stéréoradiographie.

En montrant les altérations de la selle turcique et surtout les concrétions calcaires de la région sellaire, celle-ci permettra le plus souvent de faire un diagnostic précis.

Ce n'est que dans les cas où, après la radiographie, le diagnostic reste cependant douteux, et dans les cas rares où il n'existe pas de concrétions calcaires, que l'on pourra recourir à la ventriculographie.

Diagnostic différentiel

Il est triple. Il faut éliminer les affections non tumorales, les tumeurs extra-sellaires et enfin discuter les néoformations de la région qui ne sont pas des craniopharyngiomes.

A. — AFFECTIONS NON TUMORALES SIMULANT LES CRANIOPHARYNGIOMES

Un certain nombre de maladies peuvent jouer le tableau clinique décrit précédemment.

1° L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE. L'hypersomnie qui peut exister dans ces tumeurs sous forme de crises narcoleptiques, les troubles du tonus et le parkinsonisme tardif que l'on peut observer dans ces tumeurs, voire

même les troubles dystrophiques et les syndromes adiposo-génitaux que l'on a décrit dans les séquelles d'encéphalite épidémique, peuvent, dans certains cas, rares à la vérité, faire poser le problème diagnostic assez difficile à résoudre.

Le plus souvent on ne songe pas à la tumeur, car un examen ophtalmologique précis, en montrant une hémianopsie bitemporale et une atrophie optique, et la radiographie d'autre part, permettraient assez facilement, même en présence d'un syndrome de Parkinson, de penser à une tumeur de la poche de Rathke.

2° LA SYPHILIS peut également donner un tableau clinique susceptible de rappeler celui des craniopharyngiomes, notamment dans les méningites de base.

En effet, la vérole peut atteindre le nerf optique, le périoste de la région sellaire, les méninges ou réaliser la syphilis infundibulo-tubérienne actuellement bien connue depuis les travaux de Lhermitte et de Kyriaco.

Elle peut, en effet, s'accompagner d'hémianopsie, d'une polyurie infundibulaire, d'un infantilisme pouvant, au premier abord, faire égarer le diagnostic.

La radiographie présente en la matière un intérêt considérable. Cependant, l'on a pu (Welter, Stanculeanu et Métafume, Van Gougenheim, Traquair, Worms, Dimaiescu), décrire les altérations de la selle turcique avec décalcification des apophyses clinoides postérieures dans la syphilis; et, d'autre part, nous avons vu que dans certaines tumeurs de la poche de Rathke, la radiographie pouvait être négative.

Souvent la syphilis se retrouve dans les antécédents du malade ou bien se marque par une localisation viscérale, en particulier une aortite, ou nerveuse (signe d'Argyll-Robertson, abolition des réflexes tendineux), enfin par des signes liquidiens (lymphocytose, albuminorachie, Bordet-Wassermann positif).

Mais on ne saurait considérer comme décisifs ces arguments, car la tumeur de la poche de Rathke peut se développer chez un spécifique, surtout un héréditaire, et, d'autre part, dans certaines tumeurs s'accompagnant d'une forte albuminose, on sait que le Bordet-Wassermann peut être positif dans le liquide céphalo-rachidien.

Reste l'argument thérapeutique. Malheureusement un traitement même d'épreuve exige, en matière de syphilis nerveuse, d'être très longtemps prolongé, et souvent son efficacité se manifeste non par une guérison complète, mais simplement par un arrêt évolutif qui peut, comme nous l'avons vu, exister spontanément dans les tumeurs de la poche de Rathke. Aussi ne saurait-on reculer trop longtemps une décision opératoire qui, pour n'être pas urgente, doit être cependant posée précocement.

En fait cependant, ce n'est que rarement que se posera de façon aussi complexe le diagnostic entre syphilis et tumeur de la poche de Rathke, et le plus souvent la radiographie, par ses caractères positifs, permettra de faire de façon formelle le diagnostic.

3° L'HYDROCÉPHALIE SIMPLE, sans tumeur, peut s'accompagner d'un syndrome infundibulaire chiasma-

tique et de modifications de la selle turcique. Cependant, en fait, le diagnostic ne se pose généralement pas, car l'hydrocéphalie s'accompagne de modifications du volume de la tête ou de modifications radiographiques qui n'existent pas ou qui n'existent que tardivement dans les craniopharyngiomes.

4° LA MALADIE DE SCHULLER-CHRISTIAN OU XANTHOMATOSE CRANIO-HYPOPHYSAIRE présente les mêmes particularités. Frappant généralement des enfants moins âgés (3 à 6 ans), elle s'accompagne de lacunes craniennes caractéristiques, d'exophtalmie et d'hypercholestérolémie qui en rendent le diagnostic aisé, malgré la possibilité d'un syndrome infundibulaire représenté par de la polyurie, de l'infantilisme ou plus rarement un syndrome adiposo-génital.

Il faudrait encore parler de certaines *affections parasitaires* : Kystes hydatiques de la région optochiasmatique par exemple, et de certaines affections d'*origine sinusienne ou ethmoïdale* : c'est le problème notamment de quelques *arachnoïdites optochiasmatiques* que nous envisageons plus loin sous l'angle chirurgical à propos des tumeurs sellaires.

B. — TUMEURS A DISTANCE SIMULANT LES CRANIOPHARYNGIOMES

Le syndrome clinique décrit ci-dessus peut être réalisé par des tumeurs cérébrales très éloignées de la région sellaïre.

1° LES TUMEURS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE. —

C'est aussi un diagnostic d'exception. Cependant, c'est un diagnostic qui peut se poser quelquefois, car il peut exister, nous l'avons vu, un syndrome cérébelleux absolument typique dans les tumeurs de la poche de Rathke.

Aucun caractère, dans ce syndrome cérébelleux, n'est, malgré les différentes tentatives des auteurs, pathognomonique. Malgré cela, un examen complet permet le diagnostic, car il faudra en la matière accorder surtout de la valeur au point de vue localisation, à l'existence de l'hémianopsie, de l'atrophie papillaire primitive, au syndrome de la région infundibulo-hypophysaire et aux concrétions calcaires.

Par contre, on ne saurait retenir les simples modifications de la selle turcique et en particulier la disparition des clinoïdes postérieures, qui peut exister dans le syndrome d'hypertension habituel dans les tumeurs du cervelet. D'ailleurs l'existence d'un syndrome d'hypertension intra-cranienne très marquée sera une notation en faveur de la tumeur du cervelet.

On peut observer dans ces tumeurs de la fosse cérébrale postérieure un syndrome adiposo-génital ou même un syndrome acromégalique, une atrophie post-stasique et une destruction de la selle turcique, qui peuvent égarer le diagnostic. Cependant l'étude chronologique des symptômes, en montrant que les perturbations hypophysaires sont tardives, les caractères qui différencient l'atrophie papillaire primitive de l'atrophie de stase permettront de distinguer ces tumeurs.

Dans les cas douteux, une ventriculographie, en

montrant l'intégrité et la dilatation du III^e ventricule, permettra de localiser à la fosse cérébrale postérieure la néoplasie.

2° TUMEURS CÉRÉBRALES ATTEIGNANT SECONDAIREMENT LA RÉGION SELLAIRE. — Les *méningiomes de la petite aile du sphénoïde* surtout, dans leur variété interne, peuvent devenir latéro-sellaires et s'accompagner de symptômes de la série hypophysaire. De même les *méningiomes de la gouttière olfactive* peuvent, à un moment, devenir anti-sellaires et atteindre au delà du chiasma la région infundibulotubérienne. Mais la chronologie des symptômes, les examens radiographiques permettront de reconnaître à leur phase terminale le véritable point de départ de ces tumeurs.

C. — IL S'AGIT D'UNE TUMEUR SELLAIRE,
EST-CE UN CRANIOPHARYNGIOME ?

En effet, les tumeurs de la poche de Rathke ne représentent pas les seules néoplasies que l'on peut rencontrer dans la région sellaire, et en effet des adénomes hypophysaires, des méningiomes, des gliomes primitifs du chiasma, des anévrysmes, des artères de l'hexagone de Willis, des tumeurs du plancher du III^e ventricule, des chordomes, enfin la méningite séreuse localisée à la région optochiasmatique peuvent réaliser les tableaux cliniques analogues à ceux de la poche de Rathke.

1° LES ADÉNOMES HYPOPHYSAIRES. — C'est apparemment le diagnostic le plus important. Le tableau

symptomatique est à peu près identique, même hémianopsie bitemporale, mêmes modifications possibles de la croissance normale, souvent aussi mêmes altération de la selle turcique.

Les adénomes hypophysaires peuvent, en effet, se développer non seulement à l'intérieur de la selle turcique, mais également d'emblée au-dessus d'elle, et à ce titre ne pas s'accompagner de déformations grossières de la selle.

On distingue, au point de vue histologique et clinique, trois types d'adénomes :

- a) adénomes chromophobes ;
- b) adénomes éosinophiles ;
- c) adénomes basophiles.

a) ADÉNOMES CHROMOPHOBES. — Ils débutent généralement vers la trentaine, se manifestent par un syndrome d'insuffisance hypophysaire caractérisé par des troubles hypogénitaux, des modifications atrophiques de la peau et des poils, une adiposité du type Babinski Froëlich ou le syndrome de dispituitarisme maigre de Cushing ; par un syndrome de tumeur à point de départ intra-sellaire (céphalées, selle ballonnée, hémianopsie bitemporale) ; enfin par des signes négatifs (absence d'acromégalie, de troubles neurologiques, de signes d'hypertension intra-cranienne).

b) ADÉNOMES ÉOSINOPHILES. — Se résument chez les adultes en une acromégalie et chez l'enfant en un gigantisme hypophysaire.

c) ADÉNOMES BASOPHILES. — Ils se caractérisent par le syndrome de Cushing : adiposité pléthorique

respectant les extrémités, s'installant rapidement, s'accompagnant de vergetures rougeâtres au niveau de l'abdomen, d'hypertrychose, d'acrocyanose, d'aménorrhée chez la femme, d'hypertension artérielle, d'hyperglycémie, de polycytémie, enfin de raréfaction spéciale des os du squelette visible à la radiographie.

On se basera pour faire le diagnostic avec tous ces adénomes sur toute une série de faits, tout d'abord sur le début des accidents, les tumeurs de la poche de Rathke, débutant le plus souvent entre 10 et 20 ans, les adénomes hypophysaires sont exceptionnels au contraire avant la troisième décade de la vie.

Il est des symptômes qui sont plus particuliers aux adénomes hypophysaires. C'est ainsi que le gigantisme et surtout l'acromégalie peuvent se rencontrer dans les adénomes et ne se rencontrent jamais dans les craniopharyngiomes.

De même l'hémianopsie bitemporale des adénomes est généralement plus typique, plus symétrique que celle des tumeurs de la poche de Rathke.

Mais c'est surtout la radiographie qui permet le plus souvent de faire un diagnostic. On ne saurait baser celui-ci sur les modifications de la selle turcique. Si on admettait jadis que l'adénome était intra-sellaire et le craniopharyngiome était extra-sellaire, et que par conséquent l'adénome dilatait la selle dans tous ses diamètres, lui donnant un aspect ballonné, tandis que les craniopharyngiomes aplatissaient simplement la loge hypophysaire, cette distinction n'est plus valable, car les tumeurs de la poche de Rathke peuvent avoir une évolution uniquement intra-sellaire, et les adéno-

mes se développer uniquement sur des éléments aberrants le long de la tige pituitaire.

C'est en fait les concrétions calcaires dans les tumeurs de la poche de Rathke qui permettent le plus souvent de faire le diagnostic.

Si l'on a en effet rapporté des observations d'adénomes avec calcifications, ces faits sont trop exceptionnels pour être retenus.

Enfin la radiothérapie peut quelquefois servir au diagnostic. Elle serait capable d'améliorer des adénomes hypophysaires, elle serait sans effet sur les tumeurs de la poche de Rathke.

Si la présence de calcifications permet de faire le diagnostic de craniopharyngiome avec le maximum de certitude, son absence ne permet cependant pas d'éliminer ce diagnostic et il existe là tout un groupe de faits dont le diagnostic n'est possible qu'au cours de l'opération.

L'adénome hypophysaire est, en effet, une masse solide, tandis que le craniopharyngiome se présente comme une tumeur kystique à la ponction, de laquelle on retire un liquide pailleté, riche en cholestérine, tout à fait caractéristique.

2° LES MÉNINGIOMES, que l'on rencontre dans la région supra-sellaire, sont surtout des *méningiomes du tubercule de la selle*, décrits par Cushing et étudiés en France par De Martel. Ils se manifestent par un syndrome oculaire (hémianopsie bitemporale et atrophie papillaire) et par un syndrome hypertensif avec des signes dystrophiques et infundibulaires généralement tardifs; et leur diagnostic est d'habitude facile

si l'on se base sur les signes radiologiques. La selle turcique est normale, les calcifications supra-sellaires sont exceptionnelles (10 %) et surtout on est frappé par le volume, l'opacité et la rugosité exagérée du tubercule de la selle qui se présente de façon nette sur les stéréoradiographies entre les deux clinoides antérieures.

3° LES GLIOMES *primitifs du chiasma* ou de la portion intra-cranienne des nerfs optiques sont rares. Ils ne constitueraient, pour Martin et Cushing, que 5 % environ des néoplasies de la région sellaire.

Ils se reconnaissent à leur évolution, atteignant d'abord l'appareil visuel, se manifestant par des aliénations du champ visuel sans hémianopsie nette, mais avec des lacunes irrégulières, atrophie optique et ultérieurement seulement apparition d'un syndrome infundibulo-hypophysaire.

Là encore la radiographie permettra de différencier ces tumeurs des craniopharyngiomes. Il n'existe pas, en effet, de calcifications, les contours sellaires sont modifiés pour réaliser la « selle en gourde », il y a souvent des modifications du canal optique qui apparaît élargi, un effondrement du pilier qui soutient l'apophyse clinoidale antérieure ou une destruction de cette apophyse.

D'ailleurs souvent ces gliomes du chiasma ne sont qu'une localisation d'une maladie de Recklinghausen généralisée, et l'on retrouve d'autres formations gliomateuses le long des trajets nerveux.

4° LES CHORDOMES ont été décrits dans la région rétro-sellaire. C'est en fait un diagnostic histologique que l'on ne peut prétendre faire qu'après l'intervention.

5° LES CHOLESTÉATOMES SUPRA-SELLAIRES. — Ce sont des tumeurs rares dont le diagnostic reste le plus souvent opératoire. Olivecrona, qui les a étudiées particulièrement, admet qu'on peut les soupçonner chez les personnes jeunes, présentant une très lente atrophie optique primitive avec hémianopsie bitemporale, une selle turcique sensiblement normale, mais avec élargissement d'un ou des deux trous optiques et de la gouttière optique, enfin une absence complète de manifestations pituitaires.

6° ANÉVRYSMES SUPRA-SELLAIRES. — De nombreux auteurs et en particulier Groebel, Hener et Dandy, Schuller, Sosman et Vost, Van Bogaert, Helmsmortel et Nyssen, Cushing enfin ont rapporté des observations d'anévrysmes supra-sellaires.

Cushing, qui les a particulièrement étudiés, a montré qu'ils s'accompagnaient de signes extrêmement discrets : névrite rétrobulbaire, signes infundibulaires consistant en polyurie et polydypsie.

Cushing a signalé la possibilité dans ces cas de rencontrer un aspect tortueux et élargi, des artères rétiennes et une dilatation carotidienne, et d'entendre un bruit anévrysmal à la hauteur de l'angle du maxillaire.

La radiographie est le plus souvent négative. Tou-

tefois, dans certains cas, grâce à la stéréoradiographie, « il est possible à un radiographe expérimenté de faire ce diagnostic difficile par la forme des plages opaques qui suivent le trajet des artères de la base du cerveau » (Nilus). L'artériographie permettrait peut-être de les reconnaître.

En fait, le plus souvent le diagnostic ne se pose pas en raison de la séméiologie beaucoup plus floue, de l'âge plus avancé de ces malades, de l'importance des signes syphilitiques. Par ailleurs, presque toujours ces anévrysmes n'ont d'existence clinique qu'au moment de leur rupture dont l'issue presque constante est la mort.

7° LES ANGIONEURO-ÉPITHÉLIOMES KYSTIQUES. — Guillaïn, Mollaret et Bertrand en ont rapporté une observation en tout point semblable à un craniopharyngiome, puisqu'il existait même une petite tache rétro-sellaire. On ne saurait trop demander aux neurologues et le diagnostic de ces tumeurs exceptionnelles reste purement du domaine histologique.

8° On a décrit également toute une série de TUMEURS DÉVELOPPÉES AUX DÉPENS DU PLANCHER DU III^e VENTRICULE. Elles forment un groupe assez disparate dans lequel on peut ranger des *tératomes*, des *épendymomes*, des *gliomes*, des *neurinomes* (cas de Globus), des *cholestéatomes* (Ford et Penfield), des *kystes parasitaires*, des *tuberculomes* et enfin le groupe des *tumeurs métastatiques infundibulaires* (comme dans l'observation de Baruk où il s'agissait d'une métastase d'un cancer du sein).

Ces tumeurs à évolution sellaire sont à rapprocher des tumeurs intraventriculaires du III^e ventricule, décrites dans les thèses de Chausseblanche et d'Arnaud et dans le rapport de Meignant au Congrès des Aliénistes et Neurologistes (1934).

9° Enfin il reste le groupe des MÉNINGITES SÉREUSES ou ARACHNOÏDITES OPTO-CHIASMATIQUES décrites par Cushing, Cl. Vincent et Claude.

On a discuté beaucoup sur la réalité de ces méningites séreuses.

On sait en effet qu'elles peuvent être symptomatiques d'une néoplasie sous-jacente. Mais en fait actuellement, il semble que l'on ne puisse pas nier leur existence. Des processus méningés discrets peuvent être à l'origine de cloisonnements, surtout au niveau des confluent importants du liquide céphalo-rachidien, et la région opto-chiasmatique est à ce titre l'un des plus importants avec la grande citerne de la base.

Le diagnostic de ce groupe de tumeurs est très difficile. Les kystes séreux débutent généralement par une poussée méningée discrète survenant à la suite ou d'une infection sinusale ou sans cause. Puis se produit une période de latence entrecoupée de petites poussées méningées, et enfin l'évolution se fixe de façon définitive.

Ayala prétend que l'on peut en faire le diagnostic sur la diminution graduelle des modifications du liquide céphalo-rachidien aux ponctions répétées.

Si le plus souvent il n'existe pas d'altérations de la selle turcique, ce caractère différentiel ne serait pas

absolu et on a même pu signaler dans ces cas, à une période avancée de leur évolution, la possibilité de concrétions calcaires.

En réalité, il faut se baser surtout sur l'évolution. Il s'agit souvent de malades ayant eu des signes infectieux à point de départ l'une des cavités de la face. Le début se fait par une baisse de la vision rapide et précoce. Il n'y a pas de modification du fond d'œil, puis rapidement une atrophie, parfois œdème et atrophie évoluent vite et de façon simultanée. Le champ visuel est rétréci de façon irrégulière, même si l'hémi-anopsie est de type temporal, elle reste irrégulière. Les scotomes centraux sont fréquents. La ventriculographie, dans le doute, montrera l'absence de déformation imputable à une tumeur.

D'ailleurs, ce diagnostic précis ne présente, pour Puech, qu'un intérêt spéculatif, car l'indication opératoire reste le plus souvent posée et doit conduire à la libération des adhérences.

CHAPITRE VII

RÉFLEXIONS THÉRAPEUTIQUES

Si l'évolution de ces tumeurs se chiffre par de nombreuses années, ce n'est point là un argument qui doit conduire à une abstention thérapeutique.

Pour traiter les craniopharyngiomes, deux moyens s'offrent actuellement à nous : la *radiothérapie* et la *chirurgie*.

La *radiothérapie* semble inefficace contre de telles tumeurs, et si Roussy, Bollack et Pages ont eu une amélioration considérable d'un cas de manisme hypophysaire par la radiothérapie, Christophe a montré toutes les réserves qu'il fallait faire pour l'interprétation de ces résultats favorables.

Il semble que ces tumeurs, souvent kystiques, sont, avant tout, *chirurgicales*. Nous ne voulons pas ici indiquer la technique opératoire à employer, nous nous contenterons d'indiquer les principes qui guident la neurochirurgie de ces tumeurs.

Une trépanation simplement décompressive n'aura qu'un effet transitoire, susceptible d'améliorer le syndrome d'hypertension intra-cranienne. Son efficacité

s'avère très illusoire pour une tumeur qui peut évoluer pendant très longtemps sans syndrome d'hypertension.

Mais c'est à l'exérèse que doit tendre le chirurgien. Celle-ci reste possible lorsque le diagnostic a été fait de bonne heure et lorsque la tumeur est de petite dimension. Mais, comme le fait remarquer Vincent, si le siège supra-sellaire de la néoplasie est une condition favorable, la fragilité du plancher du III^e ventricule rend l'opération assez grave.

En effet, la mortalité opératoire est grande, elle survient habituellement douze heures après l'intervention, au milieu d'une dyspnée d'agitation, de délire et d'une hyperthermie progressive.

Cependant, assez fréquemment, l'exérèse est compatible avec une survie.

Dans ces cas, évidemment, le pronostic est excellent. Habituellement, la vue s'améliore, les troubles fonctionnels s'atténuent; c'est ainsi qu'un malade de Cushing, opéré à l'âge de 16 ans, est revu trois ans après ayant grandi de 6 centimètres et grossi de 6 kilos.

Mais parfois on voit se produire à la suite de l'opération des troubles fonctionnels le plus souvent passagers et qui relèvent d'une irritation des organes voisins. C'est une polyurie transitoire, un infantilisme régressif post-opératoire, l'apparition d'une hémianopsie comme dans l'observation de Vincent, David et Puech, où d'un véritable état narcoleptique qui peut durer pendant plusieurs jours comme dans une observation de Nobécourt.

Mais souvent l'exérèse totale est impossible et l'on doit se contenter d'une exérèse partielle en copeaux ou simplement d'une ponction d'un kyste.

L'opération, dans ces cas, s'accompagne d'une amélioration temporaire suivie plus ou moins rapidement de récurrence. Les réinterventions ne sont généralement pas plus difficiles que les premières opérations ; cependant, la survie reste, dans ces cas, limitée à quelques années.

Nous ne voudrions pas qu'une impression trop pessimiste soit la conclusion de ces réflexions thérapeutiques. Pour qui a vu opérer une tumeur de la poche de Rathke, un méningiome du tubercule de la selle, il apparaît que ces tumeurs ne doivent pas être au-dessus des ressources de la neurochirurgie.

Mais il faut reconnaître que souvent le diagnostic est trop tardif. On le porte trop souvent au stade de la grande hypertension intracrânienne, à un stade où l'extension des lésions rend aléatoire une opération qui s'impose d'urgence.

Il est indispensable de faire un diagnostic précoce et précis.

En présence de tels tableaux cliniques où les troubles de la croissance, les perturbations génitales sont au premier plan, il ne faut pas poursuivre trop longtemps des médications symptomatiques visant à rétablir par des extraits une fonction endocrinienne troublée.

S'il est nécessaire, en présence de tels syndromes, de penser, suivant l'adage classique, à la vérole, il ne faut pas poursuivre indéfiniment un traitement anti-syphilitique qui s'avère non seulement inefficace, mais

dangereux, parce qu'il fait perdre un temps précieux : le traitement d'épreuve s'impose, intense, rapide, mais, devant son échec au bout d'un mois, il faut abandonner ce diagnostic de doute.

Il faut surtout, dès le début, faire un examen systématique et complet : la syphilis ne produit pas les calcifications sellaires qu'une radiographie eût mis en évidence chez telle jeune fille présentant une aménorrhée ou tel enfant qui présente une atrophie optique.

Il faut penser toujours que deux ordres d'examens sont indispensables : l'*examen oculaire*, non pas la recherche de l'œdème, mais la discussion d'une baisse de la vision, d'une atrophie optique primitive, la recherche minutieuse du champ visuel ; et la *radiographie* avec l'étude précise des modifications de la selle ou des calcifications de la région.

Si l'on ne procède ainsi, le diagnostic s'égare ; des mois, des années sont perdus à faire des traitements symptomatiques inefficaces. Les malades deviennent aveugles ; il faut parfois d'urgence opérer pour une hypertension intracrânienne intense. L'heure la plus favorable de l'intervention n'a pas été choisie, elle est souvent passée.

Nous nous devons de faire un diagnostic précoce, précis, qui permette de traiter chirurgicalement et dans de bonnes conditions les *craniopharyngiomes* qui ne relèvent actuellement que de la neurochirurgie.

CONCLUSIONS

I. — Nous rapportons dans ce travail les observations de cinq malades chez qui le diagnostic de *craniopharyngiome* fut porté et vérifié par l'intervention.

II. — Ces documents anatomo-cliniques schématisent le tableau aujourd'hui classique de cette variété de tumeurs hypophysaires. Ces néoformations, souvent kystiques, évoluent lentement dans la région sellaire au voisinage du plancher du III^e ventricule. Elles se traduisent par l'association plus ou moins complète de perturbations des fonctions hypothalamiques, de troubles des fonctions hypophysaires, d'un syndrome de compression directe du chiasma, d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et de signes radiologiques où dominent les modifications de la selle turcique et les calcifications de la région sellaire.

III. — Aujourd'hui, le diagnostic de telles tumeurs peut être fait si l'on y pense.

Chez un jeune qui présente des troubles de la croissance, un examen ophtalmologique précis, une radiographie sellaire systématique devront être pratiqués,

plutôt que de poursuivre trop longtemps un traitement antisiphilitique inefficace.

Ainsi un diagnostic précoce et précis permettra de faire bénéficier ces malades de la neurochirurgie, car c'est d'elle seule que relèvent actuellement les cranio-pharyngiomes.

<i>Vu :</i>	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	J. LÉPINE.
JEAN LÉPINE.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 13 Novembre 1934.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE, DE MARTEL, OBERLING et GILLAUME. — Chor-dome de la région sellaire. *Revue Neurologique*, 1930, p. 1.221, t. II.
- ARCELIN. — L'exploration radiologique de la selle turcique. *Société de Médecine de Lyon*, séance du 15 avril 1931. *Lyon-Médical* du 20 septembre 1931, p. 320.
- ARNAUD. — Tumeurs du III^e ventricule et tumeurs supra-sellaires. *Thèse de Lyon*, 1933. Rey, éditeur.
- ATWEL (W.-J.). — The development of the hypophysis cerebri in man with special reference to the pars tuberalis. *Am. J. Anat.*, n^o 37, p. 159-193, année 1926.
- AUSTREGESILLO (A.) et COLARES (J.-V.). — Les tumeurs de la poche de Rathke. *Encéphale*, 1930, p. 173, t. I.
- BABONNEIX. — Kystes parasitaires du cerveau. *Revue des Maladies de l'Enfance*, 1906, p. 385.
- BABINSKI. — Tumeurs du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux. *Revue Neurologique*, 1900.
- BAILEY. — Sur les symptômes cérébelleux dus aux tumeurs supra-sellaires. *Archiv. of Neurology and Psychiatry*, t. VII, 2 février 1924.
- BALADO (M.), MORÉA (R.) et DONOVAN (C.). — La radiographie du III^e ventricule. *Encéphale*, 1928, p. 176, t. I.
- BARRE et ALFANDARY. — Tumeur de la région hypophysaire à symptomatologie anormale. *Réunion Neurol.*, Strasbourg, 16 juillet 1927. *Revue Neurol.*, 1929, I, p. 386.

BARUK. — Troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales. *Thèse de Paris*, 1926.

BAUDOIN (A.) et SCHAEFFER (H.). — Diagnostic des tumeurs supra-sellaires. *Paris-Médical*, 27 septembre 1930.

BECKMAN (J.-W.) et KUBIE (L.-S.). — A Clinical Study of 21 cases of the tumor of the hyposeal stalk. *Brain*, 1929, vol. LII, p. 127-170. Analysé dans la *Revue Neuro.*, 1930, I, p. 523.

BECLÈRE. — Radiographie hypophysaire. Diagnostic tumeur de la poche de Rathke. *Encéphale*, 1929, p. 384.

— De l'importance d'un signe radiographique, les tâches supra-sellaires pour le diagnostic différentiel des tumeurs de la poche de Rathke et des tumeurs cérébelleuses. *Revue Neuro.*, 3 mai 1928, p. 698.

— Les dangers à éviter dans la radiothérapie des tumeurs de la cavité cranio-rachidienne. *Revue Neuro.*, juin 1934, p. 1.194.

BENSAMEN (J. E.). — Pituitary tumor with fulminating symptoms. *Journal American Medical Association*, n° 92, p. 1.755-1.758, 1929.

BÉRIEL et BERNHEIM. — Syndrome cérébello-spasmodique avec aspect de la maladie de Little par tumeur cérébrale. *Société Médic. des Hôpitaux de Lyon*, 1924. *Lyon-Médical*, 1924.

BÉRIEL et DEVIC. — Sur les tumeurs de la région du III^e ventricule, les symptômes cérébelleux dans les tumeurs cérébrales. *Soc. Médic. des Hôpitaux de Lyon*, 24 juin 1924. *Lyon-Médical*, 1924.

— Difficultés de localisation des tumeurs cérébrales. *Soc. Médic. des Hôpitaux de Lyon*, 24 juin 1924. *Lyon-Médical*, 1924.

— Hypertension intra-cranienne et sa valeur séméiologique. *Journal Médecine de Lyon*, 1928, page 187.

- BERIEL et LESBROS. — Contribution au diagnostic de l'Encéphalite épidémique. Diagnostic de l'Encéphalite et des tumeurs cérébrales. *Lyon Médic.*, 4 mai 1926, T. II.
- BERNHEIM. — Tumeur du canal hypophysaire. *Revue Médic. de l'Est*, 1908.
- BIZE. — Hydrocéphalie ventriculaire. *Thèse de Paris*, 1931.
- BOGAERT (VAN). — Le diagnostic des tumeurs suprasellaires et en particulier des tumeurs de la poche de Rathke. *Revue d'Oto. Neuro. Ophtalmologie*, T. VII, n° 9, novembre 1929.
- BOGAERT (VAN), NYSSSEN et LEY (R.-A.). — Tumeurs du 3^e ventricule et syndrome PARKINSONNIEN et thalamique. *Journal de Neuro. et Psych.*, décembre 1927.
- BOGAERT (VAN) et MARTIN (P.). — Des tumeurs suprasellaires à symptomatologie cérébelleuse. *Revue Neuro.*, 1928, T. I, p. 552.
- BOGAERT (VAN). — Syndrome cérébelleux par tumeur cérébrale. *Archiv. Neuro. et Psychia. belge*, 1925, p. 70.
- BOGAERT (VAN) et MARTIN (P.). — Tumeur suprasellaire à symptomatologie cérébelleuse. Intérêt diagnostique de la ventriculographie. *Journal de Neuro. et Psychia. belge*, juin 1928.
- BOLLAK et HARTMANN. — Tumeur de la région infundibulo-hypophysaire avec syndrome adiposo-génital. *Société Ophtalmo.*, 18 décembre 1920.
- BOLLAK. — Rapports entre la stase papillaire et la dilatation ventriculaire au cours des tumeurs cérébrales. *Thèse de Paris*, 1919.
- Quelques altérations de la région ventriculo-chiasmatique dans un cas de tumeur cérébrale avec stase papillaire. *Annales d'Oculistique*, décembre 1919.
- BONIN. — Classification of tumors of the pituitary body. *Brit. Méd. Jour.*, 1913, n° 1, p. 934.
- BONNET (P.), DECHAUME (J.), BLANC (E.). — Les hémianopsies latérales homonymes dans les tumeurs cérébrales. *Journal de Médecine de Lyon*, avril-mai 1934.

- BOURGUET (J.). — Les diverses variétés de kystes dans la région hypophysaire *XLI^e Congrès d'Ophthalmo.*, 1928 et *Soc. Chirurg. Paris*, 1929.
- Les adénomes hypophysaires et les kystes rathkiens doivent-ils être considérés comme des tumeurs suprasellaires ? *Annales d'Oculistique*, T. CLVIII, mars 1931.
 - Tumeurs de l'hypophyse. *Bulletin de la Soc. Médicale de Paris*, 8 janvier 1926.
- BREGMANN (L.) et STEINHAUS (J.). — Zur Kenntnis der Geschwulste der Hypophysis and der Hypophysigegend. *Wirchows Archiv. f. path. Anat.*, 1907, n° 188, p. 360-393.
- BRUCE et MAC KAY. — Epithelioma of the hypophyseal duct. *Revue Neuro. et Psychiatr.*, 1909.
- BYLCHOWSKI. — Tumeur calcifiée de l'hypophyse. Compression du chiasma. *Soc. de Neuro. de Varsovie*, 19 février 1927.
- Tumeur dans la région du chiasma optique. *Soc. de Neuro. et Psychiatr. de Varsovie*, mai 1911.
- CARMICHAEL (H.-T.). — Squamous epithelial rests in hypophysis cerebri. *Arch. Neurol. and Psychiatr.*, 1931, p. 966-975, n° 26.
- CHAUSSEBLANCHE. — Tumeurs du 3^e ventricule. *Paris Médical*, 1923 et *Thèse de Paris*, 1923.
- CHRISTIANSEN. — Les tumeurs du cerveau. 2^e édition, *Masson*, année 1925.
- A propos des tumeurs suprasellaires. *Archiv. d'Ophthalmo.*, octobre 1929, T. XLVI, p. 577-593.
- CHRISTOPHE (L.). — Considération sur les résultats éloignés de la chirurgie et de la radiothérapie des tumeurs cérébrales. *Revue Neurologique*, T. I, p. 1408-1419, année 1932. Référence de MM. ROUSSY, BOLLACK et PAGES à la séance du 3 mars. 1932.

- CIVALERRI. — L'hypophyse pharyngienne chez l'homme. *Compte rendu de l'Assoc. des Anatomistes de Marseille*, 1908.
- CLAUDE (H.) et LHERMITTE. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule. *Presse Médicale*, 1917, p. 417.
- CLAUDE, SCHAEFFER et ALAJOUANINE. — Tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite. *Paris Médical*, 1923, p. 337.
- CLAUDE et LHERMITTE. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule. *Presse Médicale*, 23 juillet 1917.
- CORNIL. — Remarques sur les tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire. *Soc. Anatomique Paris*, 1926. *Annales d'Anatomo-Pathologie*, 1926, p. 237.
- CORNIL, MERLAND et CORENTIN. — Sur une tumeur du tractus pharyngo-hypophysaire. *Compte rendu de Société Biologique*, T. XCI, 1929.
- CORNIL, BAUDOT et MATHIEU. — Tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire. *Revue Médicale de l'Est*, 1927.
- CORNIL et KIESSEL (P.). — Tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire (Poche de Rathke). Infantilisme. Hémi-chorée transitoire. *Revue Neuro.*, 1929, T. I, p. 1284.
- CORNIL, KIESSEL et BEAU (A.). — Maladie de Recklinghausen héréditaire avec destruction de la selle turcique. *Encéphale*, 1930, p. 330.
- COSSA. — La ventriculographie. *Thèse de Paris*, 1928.
- CRITCHLEY (M.) et IRONSIDE (R.-N.). — The pituitary adamantinoma. *Brain*, 1926, p. 437-481, n^o 49.
- The hypophysis cerebri clinical aspect of hyperpituitarism and of hypopituitarism. 24 juillet 1909.
- Disorders of the hypophysis. Année 1912.
- CUSHING. — Syndromes hypophysaires au point de vue chirurgical. *Revue Neuro.*, n^o 6, 1922, p. 779.

- Tumeurs cérébrales et leur traitement chirurgical. *The Lancet*, T. 49, p. 307.
- The pituitary body and its disorders. Intracranial tumors of preadolescence. *American Journ. of diseases of children*, avril 1927, p. 33, 551, 584.
- Le syndrome chiasmatique d'atrophie optique primitive et d'hémianopsie bitemporale chez les sujets adultes, avec une selle turcique normale. *XII^e Congrès d'Ophthalmo.*, Amsterdam, septembre 1929.
- CZERNY, JUSEFOWA et HEINISMANN. — Contribution clinique et radiothérapique aux tumeurs de la région hypophysaire. *Klinisch Monatsrtet fur Augenheilkunde*, septembre 1930.
- DARBOIS et STUHL. — Tumeurs causant la déformation de la selle turcique. *Bull. et Mém. de la Soc. de Radio. Médic. de France*, décembre 1926, p. 192.
- DECHAUME (J.) et WERTHEIMER (P.). — Statistique anatomo-pathologique de deux années de neurochirurgie pour tumeurs cérébrales. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 juin 1933.
- DECHAUME (J.) et WERTHEIMER, JAPIOT et GIRARD. — Méningite séreuse simulant un méningiome de la petite aile du sphénoïde. *Soc. Médic. Hôpitaux Lyon*, 13 juin 1933.
- DEERY (E.-M.). — Syndromes tumoraux de la région chiasmatique. *The Journal of Nervous ans mental Diseases*, avril 1930.
- DEREUX et DESPRETZ. — Tumeurs de la région infundibulo-hypophysaire. *Journal Soc. Médic. Lille*, 1928.
- DUFFY (W.-C.). — Hypophyseal duct tumors. *Annals of Surgery*, 1920, n^o 72, p. 537-555 et 725-757.
- ERDHEIM (J.). — Zur normalen und pathologischen Histologie der Glandula thyreoidea, parathyreoidea und hypophysis. *Beitrage zur pathologische Anatomie-Path.*, 1903, n^o 33, p. 158-234.

- Uber einen neuen Fall von hypophysengangeschwülst. *Centrabblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie*, 1906, n° 17, p. 209-215.
- FAHR (T.). — Beitrag zur Pathologie der hypophysis. *Deutsche Medical Wochenschrift*, T. 44, p. 206.
- FARNELL (F.-J.). — An extra cerebral tumor in the region of the hypophysis. *New-York Medecinal Journal*, 1911, n° 93, p. 462-465.
- FAVORY. — Le syndrome chiasmatique. *Thèse Paris*, 1926.
- FOIX (Ch.), ALAJOUANINE et DAUPTAIN. — Diabète insipide syphilitique avec hémianopsie bitemporale et crise de narcolepsie. Rétrocession des symptômes associés par le traitement spécifique. Persistance de la polyurie insipide. *Soc. Neuro. Paris*, 2 juin 1922, *Revue de Neurologie*, 1922.
- FRAZIER (C.-H.) et ALPARS (B.-I.). — Adamantinoma of the craniopharyngeal duct. *Archiv. of Neurology and Psychiatry*, 1929, p. 547-550, n° 22.
- FRAZIER. — Lesions in and adjacent to the selle turcique. *Annals of Surgery*, 1932, T. XVI, p. 192.
- Une série de syndromes pituitaires ; commentaires sur les points de vue pathologique, clinique et thérapeutique. *Archives of Neurology and Psychiatry*, T. XXIII, n° 4, avril 1930.
- GILBERT. — Signification pathologique de la radiologie de la selle turcique. *Bull. et Mémoire de la Soc. Radio. de France*, janvier 1927, p. 16-19.
- GORDON, HOLMES et SARGENT (P.). — Endotheliomes suprasellaires. *Brain*, 1927, analysé dans la *Revue Neuro.* 1929, I, p. 689.
- GUILLAIN (G.), MOLLARET et BERTRAND (I.). — Angio-neuro-épithéliome de la région suprasellaire. *Revue Neurologique*, 1930, p. 787.
- GUILLAIN (G.) et PERON (N.). — Sur un cas anatomo-clinique de tumeur de la poche de Rathke. *Paris Médic.*, 1929.

- HABERFELD. — Die Rachendachhypophyse andere hypophysengangreste und deren Bedeutung für die pathologie. 1909.
- HARNFIRO ARAI. — Des Inhalt des canalis craniopharyngeus. 1907.
- HENER. — The surgical approach and the treatment of tumors and the lesions about the optic chiasma. *Surgery Gynec and Obstetric*, 1931, T. II, p. 489.
- HEUYER et VOGT. — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Rapport au VII^e Congrès de pédiatrie de langue française*, Strasbourg, le 5-6-7 octobre 1931.
- IGERSHEIMER. — La pathologie et la thérapeutique des tumeurs de la région chiasmatique. *Klinische Monatschrift für Augenheilkunde*, 1930.
- JACKSON (H.). — Craniopharyngeal duct tumors. *Journal of American Medical Association* 1916, n° 66, p. 1082-1084.
- JAGHOLD (Herbert). — Les tumeurs de la région infundibulaire. *Congrès de neurologie internationale de Berne* en 1931.
- KUTVIRT. — Kyste hypophysaire opéré d'après Cushing. *Congrès d'Oto.-Rhino.*, Prague, 1923.
- KILLIAN. — Ueber die Bursa un Toussilla pharyngea. 1888.
- LEE (R.). — Kyste de la glande pituitaire avec symptômes de compression. Opération. Guérison (fillette de 10 ans). *Australian Med. Journ.*, T. I, 1912. *Annal. in Journ. de Chirur. Paris*, 1913, p. 191, T. X.
- LÉPINE (J.), WERTHEIMER, DECHAUME, CHRISTY et JARRICOT. — Deux cas de tumeur de la poche de Rathke. Intervention. *Lyon Médical*, 12 mars 1933.
- LESNE (E.), CAROLI (J.) et LIÈVRE (J.-A.). — Infantilisme hypophysaire. *Société de pédiatrie*, 10 décembre 1930.
- LEVI ETTORE. — Ipofisi ed acromégalia in rapporto alla persistenza de canale cranio-faryngo. 1909.
- LHERMITTE. — Syndrome infundibulaire dans l'hydrocéphalie. *Gaz. Hôpitaux*, 11 mai 1927.

- LEWIS DEAN (D.). — A Contribution to the Subject of Tumor of Hypophysis. *The Journal of American Medical Association*, 17 septembre 1910, p. 1002-1008.
- LICHTENSTEIN (S.). — Adamantinoma of pituitary U. S. Vet. Bureau M. Bull. n° 4, p. 458, 462, 1928.
- MACKENSIE et SOSMANN. — The Roentgenological diagnosis of craniopharyngials pouch tumors. *The American Journal of Roentgenology*, février 1924, p. 171.
- MACKAY et BRUCE. — Epithelioma du canal hypophysaire. *Soc. Anat. Paris*, 1928.
- MARIO. — Sindrome paralitica unilaterale de men cranici per tumore cranio-farengeo. *Revista Neurologica*, T. III, p. 634-663.
- MARTEL (DE). — Tumeurs suprasellaires. *Presse Médicale*, avril 1930, p. 465.
- MARTEL (DE), DENET et GUILLAUME. — Traitement opératoire des tumeurs suprasellaires. *Journal de Chirurgie*, 3 mars 1931, p. 331.
- MARTEL (DE), VINCENT (Cl.), DAVID (M.) et PUECH (P.). — Opération d'une tumeur de la poche de Rathke. *Revue Neuro.*, 1929, p. 1181.
- MARX (E.) et BOEVE (H.-J.). — Méningiome de la selle turcique. *Archives d'Ophtalmologie*, 1932.
- MARY OLIVER (M.-A.) and ERNEST SCOTT (H.-D.). — Adamantinoma or ameraloblastoma of the hypophyseal duct region. *The American Journal of Cancer*, juillet 1934, Vol. XXI, n° 3, p. 501-516.
- MEIGNANT (P.). — Tumeur du 3° ventriculaire. 38^e Congrès des Médecins aliénistes et Neuro. de France et des pays de langue française, Lyon, juillet 1934.
- MONTANINI. — Tumori di Erdheim. *Epitheliomi pavimentosi dell' ipofisi*. *Tumori* n° 7, p. 201-243, 1933.
- MOURIQUAND. — Syndrome adiposo-génital chez l'enfant. *Paris Médic.*, 1913 et *Revue Neuro.*, 1917, p. 37.

- OBREGIA, DIMOLESCO et CONSTANTINESCO. — Syndrome infundibulo-tubérien avec troubles mentaux complexes, par tumeur suprasellaire du 3° ventricule. *Encéphale* n° 2, février 1932, T. XXVII.
- PEET (M.-M.). — Pituitary adamantinomas. *Arch. of. Surgery*, n° 15, p. 829-854, 1927.
- POPPI. — Tonsilla di Iuschka canal cranio-faringeo epofesi. *Turino*, 1908.
- PUECH (P.). — Tumeurs de l'hypophyse. *Annales de Thérapie biologique*, n° 1, octobre 1934, p. 23.
- PUECH (P.), BISSERY et BRUN. — Contribution à l'étude des craniopharyngiomes. Perturbations morpho-génitales et psychiques. *Revue Neurol.*, n° 3, mai 1934.
- La selle turcique. Etude radiologique dans les tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire. *Revue Neuro.*, 11 janvier 1934, p. 100 et *Bulletin Médical de la Soc. de Radiologie de France*, février 1934.
- PUECH (P.) et STUHL. — Adénomes de l'hypophyse. Aspects radiologiques, schématiques de la selle turcique. *Presse Médicale*, n° 55, 11 juillet 1934.
- PUECH (P.) et STUHL. — Contribution à l'étude radiologique des tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire. *Presse Médicale*, n° 92, 17 novembre 1934.
- RAWLING (L.-B.). — A contribution of the Surgery of the pituitary region. *Brit. J. Surg.*, 1932, n° 19, p. 68-77.
- REVERCHON, WORM, ROUQUIER. — Syndrome adiposo-génital avec hémianopsie bitemporale accompagnée d'atrophie optique. *Soc. Méd. des Hôpitaux*, 20 juillet 1920.
- RISER et TAMALET. — Des tumeurs du 3° ventricule. Epi-thélioma pharyngo-hypophysaire kystique. 38° *Congrès des Méd. Aliénistes et Neurologistes de France et des pays de langue française*, Lyon, juillet 1934.
- ROGER (H.), POURSINES (Y.), ALIEZ et PAILLAS. — Volumineux gliome paraventriculaire médian à sympto-ini-

- tiale infundibulo-tubérienne. 38^e Congrès des Méd. Alién. et Neurologistes de France et des pays de langue française, Lyon, juillet 1934.
- ROLLET (J.). — Les signes ophtalmologiques des tumeurs de l'étage moyen de la base du crâne. Syndrome de compression du pédicule vasculo-nerveux de l'orbite. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 mars 1931, p. 185.
- ROUQUIER (A.) et HOERNER (M^{lle} G.). — Tumeur kystique du 3^e ventricule développée aux dépens des vestiges embryonnaires de la poche de Rathke. Réaction méningée aseptique transitoire. *Revue Neuro.*, 1931, T. II, p. 649.
- ROUSSY, BOLLACK et KYRIACO. — Un cas de nanisme hypophysaire. *Revue Neuro.*, janvier 1929, p. 102 et 106.
- SANTORO. — Esito in calcificazione di tumore soprasellare irradiato per sindrome di Frohlich. *Arch. di Radiol.*, 1931, n^o 7, p. 185.
- SCHOLTE (M^{lle} A.-J.) et HAMMER (E.). — Tumeur du tractus pharyngo-hypophysaire à situation sous-sellaire à type d'adénome malin. Méningite purulente terminale. *Annales d'Anatomie Pathologique*, 1928, T. V, p. 89.
- SHIMKIN (N.) et HAIFA (Palestine). — Contribution à la sémiologie et au diagnostic des tumeurs de la tige de la glande pituitaire. *Annales d'Oculistique*, 1933, p. 127.
- SOUQUES, BARUK et BERTRAND. — Un cas de tumeur de l'infundibulum avec léthargie. *Revue Neuro.*, 1926, p. 532.
- SOUQUES. — Infantilisme hypophysaire. *Journal de Médecine et Chirur. pratique*, juillet 1913.
- STRAUSS et GLOBUS. — Un cas de tumeur de la poche de Rathke. *New-York Soc.*, séance du 13 mai 1930. *In the Journal of Neurology and Mental Diseases*, novembre 1930.

- SUSMAN (W.). — Embryonic epithelial rests in the pituitary. *Brit. J. Surgery*, 1932, p. 571-576, n° 19.
- TEUTSCHLAENDER (O.-R.). — Zwei seltenere tumorartige Bildungen der Gehornbasis. *Virchow's Arch. f. path. Anat.*, 1914, n° 218, p. 224-248.
- TOUCHE (T.). — Du tractus pharyngo-hypophysaire. *Soc. Anat. Paris*, 1902.
- TREMEL. — Tumeur de la base du cerveau d'origine pharyngo-hypophysaire. Nanisme. *Encéphale*, 1926.
- VINCENT (Cl.). — De quelques causes d'erreurs dans le diagnostic des syndromes d'hypertension intracrânienne et dans celui de la localisation des tumeurs cérébrales. *Société Neurol.*, Paris, novembre 1910.
- VINCENT, DAVID et PUECH. — Deux cas de tumeurs de la région hypophysaire. Une observation de la poche de Rathke. *Soc. Neuro.*, Paris, 8 janvier 1931. *Revue Neuro.*, 1931, p. 288-306.
- Du pronostic des interventions chirurgicales pratiquées sur les régions hypophysaires et chiasmatiques par voie transfrontale. *Soc. Neuro.*, Paris, 5 mars 1931. *Revue Neuro.*, mars 1931, p. 364
 - Traitement des craniopharyngiomes. *VII^e Congrès de Pédiatrie de langue française*, Strasbourg, 5, 6, 7 octobre 1931.
- VINCENT (Cl.). — Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébrale postérieure. Les erreurs de diagnostic qui en sont la conséquence. *Revue Neuro.*, 1926, T. II, p. 96.
- Sur la réaction Wasserman dans les tumeurs du cerveau. *Les Sciences Médic.*, 15 mars 1925.
 - Contribution au diagnostic et au traitement des tumeurs du corps pituitaire. *Les Sciences Médic.*, 3 juin 1926, p. 1166.
- VINCENT (Cl.) et DAVID. — Trois cas de Rathke. *Encéphale*, 1930, p. 328.

- VINCENT (Cl.), DAVID et PUECH. — Rapport sur la ventriculographie. *XIII^e Réunion Neuro. Internationale Annuelle*, Paris, 30-31 mai 1933. *Revue Neurologique*, 1933.
- VINCENT (Cl.), OFFRET (A.) et DARQUIER (J.). — Tumeur de la région hypophysaire à symptomatologie oculaire pure. Adénome chromophile suprasellaire. *Revue Neuro.*, 1932, T. II, p. 517.
- VOGT (M^{lle} C.). — Tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Thèse*, Paris, 1929.
- Tumeur congénitale de la poche crâniopharyngienne. *Bulletin Médic.*, 1929.
- WAMPRE (E.). — Tumeur de la poche de Rathke. *Sao Paulo Medico.*, août 1930.
- WARTHIN (A.-S.). — A study of the lipin content of the liver in two cases of dyspituitarism. *Journ. lab. and clin. med.*, 1916, n° 2, p. 73.
- WERTHEIMER (P.) et DECHAUME (J.). — Méthodes actuelles de diagnostic et de traitement chirurgical des tumeurs cérébrales. *Questions Médicales d'Actualité*, mai, juin, juillet 1932.
- WERTHEIMER (P.), DECHAUME (J.), BUJADOUX (A.) et CHASSARD (M.). — Tumeur de la poche de Rathke. *Lyon Médical*, 1^{er} janvier 1933, p. 13.
- WEST (R.). — Pituitary cyst. *Lancet*, n° 2, p. 69-71, 1931.

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE PREMIER. — Historique.....	13
CHAPITRE II. — Etude anatomique et histogénèse des craniopharyngiomes.....	17
CHAPITRE III. — Observations	33
CHAPITRE IV. — Etude clinique.....	61
Début clinique.....	63
Etude séméiologique.....	65
Formes cliniques.....	91
CHAPITRE V. — Evolution	95
CHAPITRE VI. — Diagnostic	99
CHAPITRE VII. — Réflexions thérapeutiques.....	115
CONCLUSIONS	119
BIBLIOGRAPHIE	121



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

00 00 IMPRIMEURS-ÉDITEURS 00 00

42, QUAI GAILLETON, 42 00

00 00 00 00 LYON 00 00 00 00



